UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE de MEDECINE et de PHARMACIE

ANNEE 1962 N° 83

CONTRIBUTION A L'ETUDE ANATOMO-CLINIQUE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES CHEZ LE NOURRISSON

(à propos de 166 observations d'enfants âgés de moins de quinze mois)

Travail de la Clinique Médicale Infantile
du Professeur Raymond SOREL.

THESE

pour le Doctorat en Médecine

(Diplôme d'Etat)

Présentée et soutenue publiquement en Novembre 1962
devant la
Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Toulouse

PAR

PIERRE VUATHIER

Externe des Hôpitaux

MEMBRES DU JURY

MM. R. SOREL, *Président.*
J. FABRE
A. BARDIER
P. CALAZEL
Assesseurs
H. BOUISSOU, *Suppléant.*

IMPRIMERIE PARISIENNE
16, Place du Salin, 16
TOULOUSE

1962

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE ANATOMO-CLINIQUE

des

CARDIOPATHIES CONGENITALES

CHEZ LE NOURISSON

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547605_0023

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE de MEDECINE et de PHARMACIE

ANNEE 1962 N° 83

CONTRIBUTION A L'ETUDE ANATOMO-CLINIQUE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES CHEZ LE NOURRISSON

(à propos de 166 observations d'enfants âgés de moins de quinze mois)

Travail de la Clinique Médicale Infantile
du Professeur Raymond SOREL.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

THESE

pour le Doctorat en Médecine

(Diplôme d'Etat)

Présentée et soutenue publiquement en Novembre 1962
devant la
Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Toulouse

PAR

PIERRE VUATHIER

Externe des Hôpitaux

MEMBRES DU JURY

MM. R. SOREL, *Président.*
J. FABRE
A. BARDIER
P. CALAZEL
} *Assesseurs*
H. BOUISSOU, *Suppléant.*

IMPRIMERIE PARISIENNE
16, Place du Salin, 16
TOULOUSE
—
1962

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN.	M.	LAZORTHES
1er ASSESSEUR		BLANC
2e ASSESSEUR		N
Doyens Honoraires.	MM.	GORSE
		CALVET
		LEFEBVRE
		BRUSTIER
Professeurs honoraires. . . .	MM.	RIBAUT
		VALLOIS
		NANTA
		DUCUING
		TAPIE
		DELAS.
		RISER.
		SOULA.

SECTION MÉDECINE - PROFESSEURS

Clinique Médicale.	MM.	MERIEL
Clinique Médicale.		GADRAT
Clinique chirurgicale et gynécologique.		FABRE (P.)
Clinique chirurgicale et du Cancer.		GRIMOUD
Clinique chirurgicale infantile et Orthopédie.		VIRENQUE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques. . . .		BAZEX
Clinique des maladies de la Tuberculose et Pathologie interne.		MOREL
Clinique des maladies des voies urinaires.		LHEZ
Clinique médicale infantile et Puériculture.		SOREL
Clinique de Neurologie et Psychiatrie.		GERAUD
Clinique obstétricale.		GUILHEM
Clinique odonto-stomatologique.		CADENAT (H.)
Clinique ophtalmologique. .		CALMETTES
Clinique O.R.L. et de chirurgie maxillo-faciale.		CALVET
Rhumatologie.		RUFFIÉ (R.)
Clinig. traumatolog. des membres		RIEUNAU
Accouchement et obstétricie sociale		PONTONNIER
Anatomie.		LAZORTHES
Anatomie appliquée.		POULHES
Anatomie pathologique. . . .		FABRE (J.)
Bactériologie, Hygiène et Médecine sociale.		ANDRIEU
Chimie biologique.		VALDIGUIE
Electro-Radiologie.		MARQUES
Embryologie générale.		BROUSSY (Jean)
Histologie.		BIMES
Hydrologie thérapeutique et climatologie.		DARNAUD
Médecine Légale du Travail		PLANQUES
Médecine Sociale.		BOUNHOURE
Parasitologie.		BOUISSET
Pathologie chirurgicale. . .		DAMBRIN
Pathologie générale et Médecine expérimentale. . . .		SENDRAIL
Physico-Chimie.		AUVERGNAT
Physiologie.		LAPORTE (Y.)
Physiologie appliquée et Pharmacologie.		BAISSET
Physique biologique et médicale.		BUGNARD
Propédeutique médicale. . . .		N.
Thérapeutique.		DARDENNE

PROFESSEURS A TITRE PERSONN

Anatomie générale et comparée.	MM.	COULOU
Pathologie médicale.		LAPORTE
Bactériologie.	Mme	ENJALBE

PROFESSEURS SANS CHAIR

Biochimie médicale.	MM.	DOUSTE-B
Physique médicale.		BRU

MAITRES DE CONFERENCES AGR

Anatomie	MM.	BASTIDE
Anatomie Pathologique. . . .		BOUISSO
Anesthésiologie		LARENG
Carcinologie		ESTRAD
Histologie et Embryologie. . . .		PLANEL
Médecine générale		MONNIE
Oto-Rhino-Laryngologie		CLAUX
Parasitologie.		RUFFIE
Pathologie expérimentale . .		GLEIZES
Physiologie.		MONTA
Physiologie		BESSOU
Physique médicale		COMMA

AGREGES

Médecine générale.	MM.	RIBAUT
		CALAZE
		RASCO
Chirurgie générale		ENJALE
		FICAT
		PASQU
		SOUQU
		SARRA
Dermatologie et Syphiligraphie . . .		DUPRE
Hydrologie		DENAR
Médecine légale		GREZE
Obstétrique		ESPAG
Pédiatrie		BARDI
Pneumo phtisiologie.		DELAU

AGRÉGÉS LIBRES

Anatomie		THOMA
Ophtalmologie		DEODA
Pathologie Chirurgicale . .		DIEULA

SECTION PHARMACIE - PROFES

Botanique et cryphogamie.	Mme	DULUC
Chimie analytique, Toxicologie et Hygiène industrielle	M.	BOUR
Chimie pharmaceutique. . . .		BLAN
Matière Médicale.		VINC
Pharmacie chimique Pharmacodynamie.		CAU
Pharmaceutique galénique		STANI
Zoologie	M.	ROUX

PROFESSEURS A TITRE PERS

Pharmacie.	M.	QOU

PROFESSEURS SANS CH

Sciences Naturelles.	Mme	CAU

MAITRES DE CONFERENCES

Microbiologie.	MM.	BRE
Sciences Physiques.	M.	PITE
Toxicologie		BRO

PERSONNEL ADMINIST

Secrétaire Principal.	M.	RO
Secrétaire.		BE

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats
(Délibération en date du 12 mai 1891)

A MON PERE, A MA MERE

Un bien petit témoignage de mon profond amour filial.

A MA FIANCEE

Avec toute ma tendresse.

A MES FRERES, A MA SŒUR
ET A TOUS LES LEURS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. SOREL

Professeur de Clinique Médicale Infantile et de Puériculture
Chevalier de la Légion d'honneur

Vous nous avez fait le très grand honneur de présider notre jury de thèse.

Votre grande science, votre don de l'enseignement, votre bonté légendaire, votre sens poussé de l'humain restent profondément gravés dans notre mémoire et nous serviront d'exemple dans notre vie de médecin.

Nous vous prions de trouver ici le témoignage de notre haute considération et de nos respectueux remerciements pour la compréhension que nous avons toujours trouvée auprès de vous.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. FABRE

Professeur d'Anatomie Pathologique à la Faculté

Au cours de nos études à la Faculté, nous avons eu le privilège de bénéficier de la clarté et de la rigueur de votre enseignement. Nous vous sommes reconnaissant d'avoir bien voulu juger notre travail et vous remercions de l'amabilité que vous avez toujours témoignée à notre égard.

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. BARDIER

Professeur agrégé à la Faculté
Médecin des Hôpitaux

Vous avez bien voulu nous confier ce sujet de thèse au cours de notre stage d'externe à la Pouponnière où nous avons pu profiter de votre utile enseignement. Nous vous remercions de votre bienveillance et de votre présence à notre jury.

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. CALAZEL

Professeur agrégé à la Faculté
Médecin des Hôpitaux

Grâce à vos conseils éclairés et à votre amabilité, nous avons pu profiter de votre haute compétence et de votre grande expérience en matière de cardiologie pour mener à bien ce travail que vous nous faites maintenant l'honneur de juger.

MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BOUISSOU

Professeur agrégé à la Faculté
Assistant des Hôpitaux

Nous avons toujours trouvé auprès de vous simplicité et sympathie tant à l'hôpital qu'à la Faculté. En vous remerciant d'avoir accepté de siéger à notre jury, veuillez trouver ici l'expression sincère de notre haute estime.

A TOUS NOS MAITRES
DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

A NOS MAITRES DE CONFERENCE D'EXTERNAT

A NOS AMIS ET COMPAGNONS D'ETUDES
LES DOCTEURS MARC WAYSBORT
JACQUES ET ELIANE ANDRAU

Nous remercions le

DOCTEUR J. MARTINEZ

Interne des Hôpitaux

Qui, tout au long de l'élaboration de notre travail, a bien voulu nous guider et nous faire bénéficier de ses connaissances et de son expérience en cardiologie infantile.

AVANT-PROPOS

Le travail que nous présentons a été réalisé au Service de Clinique Médicale Infantile (Professeur R. Sorel) et à la Pouponnière (Professeur Agrégé A. Bardier) du Centre Hospitalier Universitaire de Toulouse. Il nous a été possible d'y parvenir grâce aux documents du Service d'Anatomie Pathologique (Professeur J. Fabre) et aux conseils de Monsieur le Professeur Agrégé P. Calazel, Directeur du Centre d'Exploration Hémodynamique et d'Angiocardiographie.

Dans les archives du Service de Médecine Infantile, nous avons pu retrouver 166 dossiers intéressant des enfants de moins de quinze mois hospitalisés au cours des dix dernières années et trouvés porteurs de cardiopathies congénitales.

La relative fréquence de ces affections, d'autant plus graves qu'elles apparaissent précocement dans la vie, leur évolution malheureusement encore le plus souvent fatale, mais aussi les espoirs davantage ouverts de jour en jour avec les progrès des moyens d'investigation et des techniques chirurgicales ont incité Monsieur le Professeur Bardier à nous confier le sujet de cette thèse.

Dans une première partie, après un bref rappel historique, nous traiterons des Considérations Générales et, en particulier, des constatations étiologiques retirées de l'étude d'ensemble de nos dossiers.

Puis, dans une seconde partie, nous étudierons en détail un certain nombre d'observations étayées par des vérifications anatomiques.

Ensuite, dans une troisième partie, nous envisagerons le diagnostic clinique des cardiopathies puis nous nous pencherons sur le cas de plusieurs nourrissons chez lesquels il a pu être pratiqué les moyens modernes de diagnostic (cathétérisme intracardiaque et angiocardiographie) et des interventions chirurgicales.

Et la quatrième partie sera consacrée au devenir des nourrissons porteurs de cardiopathies congénitales.

Première partie

CONSIDERATIONS GENERALES SUR LES CARDIOPATHIES CONGENITALES DU NOURRISSON

Rappel historique

C'est dans son traité célèbre « *Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue* », édité dans le *Marseille Médical* en 1888 que le médecin marseillais A. Fallot parvint à codifier les observations parues jusqu'à cette date dans la littérature médicale et concernant les cardiopathies congénitales. Il eut le mérite de montrer que des malformations cardiaques élémentaires pouvaient s'associer pour constituer des entités morbides, telle la tétralogie classique qui porte désormais son nom. Sur les 55 vérifications anatomiques rapportées par l'auteur, huit d'entre elles (soit 14 %) intéressaient des nourrissons décédés avant l'âge de huit mois. C'est dire que l'évolution des cardiopathies congénitales peut tourner court à plus ou moins brève échéance et c'est donc

chez le nourrisson que l'on rencontre la plus grande diversité de malformations et les formes cliniques graves rapidement fatales.

A la suite de ce remarquable travail, et au fil des ans, de nombreuses et importantes recherches furent entreprises. A la seule clinique, vinrent s'ajouter bientôt de nouvelles techniques d'investigation de plus en plus poussées et de plus en plus spécialisées : après la radiologie, l'examen électrique du cœur permit l'orientation du praticien vers une affection déterminée. Plus récemment, des techniques souvent audacieuses pratiquées actuellement dès les premiers mois de la vie, telles le cathétérisme intracardiaque et l'angiocardiographie permettaient de franchir un nouveau pas dans l'étape diagnostique. Mais il convient de souligner dès à présent la difficulté de tels examens chez le nourrisson en raison de son faible poids corporel et de la petite quantité de son sang circulant.

De tels moyens mis en jeu permettent d'arriver à des diagnostics de certitude et, par là même, de poser les indications chirurgicales qui, avec l'évolution des techniques, seront dans les jours à venir de plus en plus nombreuses.

Les premiers essais chirurgicaux sur cas isolés remontent au début du siècle où Doyen réalisait une valvulotomie sur sténose pulmonaire.

Puis Gross (1939), Taussig et Blalock (1944), Crafoord (1944), Brock (1948) donnaient un nouveau visage à la chirurgie cardio-vasculaire en s'atta-

quant aux canaux artériels, coarctations aortiques et sténoses de l'artère pulmonaire.

Enfin, un nouveau virage important fut accompli à partir de 1955 où grâce à l'hypothermie, au système cœur-poumon artificiel et au système pompe-oxygénateur, le chirurgien pouvait travailler sur cœur exsangue. A cette chirurgie d'avenir s'attachent les noms de LEWIS et de SWAN, de LILLEHEI, de DUBOST qui n'ont pas hésité à intervenir même chez de très jeunes enfants, et il est à souhaiter que des méthodes de jour en jour perfectionnées et plus audacieuses les unes que les autres permettent dans un avenir immédiat de « corriger » les vices malformatifs cardiaques responsables de la survie peu prolongée de nombreux nourrissons, et ceci en dépit des problèmes que posent le poids et la taille de ces enfants.

ETUDE D'ENSEMBLE

Notre travail porte sur 166 dossiers de nourrissons hospitalisés avant l'âge de quinze mois et nous avons essayé de dégager de ces observations les renseignements qui nous ont paru présenter certain intérêt en les confrontant au fur et à mesure avec ceux que nous avons pu retrouver dans la littérature médicale.

Les cardiopathies congénitales du nourrisson n'étant que d'actualité récente, cette étude, faite a posteriori, peut présenter certaines lacunes, des renseignements n'ayant pu être vérifiés ou complétés, les enfants étant décédés ou perdus de vue.

Fréquence des cardiopathies congénitales

Bon nombre d'auteurs ont établi d'importantes statistiques sur la fréquence des cardiopathies congénitales.

Dans l'étude de Mac Mahon, Mac Keown et Raoul (1952), les auteurs constatent qu'environ trois nourrissons sur mille naissent porteurs de malformations cardiaques (633 cas sur 199 418 naissances). Ober et Moore (1955) retrouvent 50 cas de cardiopathies sur 6 053 enfants examinés (environ huit pour mille).

De plus, vis-à-vis de toutes les malformations congénitales, la cardiopathie représente un pourcentage allant, selon les statistiques, de 11 % (Moore) à 50 % (U. S. Bureau of Censure) sur l'ensemble des vices de

Ces résultats montrent bien que les cardiopathies congénitales représentent une fréquence non négligeable nature constatés chez le nourrisson.
dans la pathologie néo-natale.

Sexe des enfants

La plupart des auteurs signalent une légère prépondérance du sexe masculin dans les cardiopathies congénitales :

51 % des 355 cas de Magdelaine.
52 % des 1100 cas de Donzelot.
57 % des 30 cas de Neimann.
58 % des 1000 cas de M. Abbott.
59 % des 106 cas de Gibson et Clifton.

Dans la série étudiée, sur les 166 observations, nous avons relevé 94 garçons pour 72 filles, ce qui nous donne un pourcentage de 56,6 % en faveur du sexe masculin, chiffre voisin de ceux des auteurs.

Prématurité

Murphy a montré que chez les enfants porteurs de cardiopathies, il semble qu'il y ait un plus grand nombre de prématurés.

Pour notre part, dans nos observations, nous avons relevé 27 prématurés répartis selon les modalités suivantes :

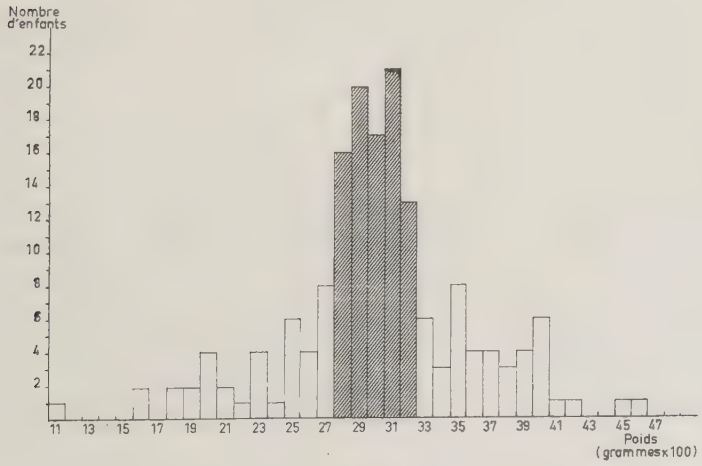
— 5 mois et demi	1
— 7 mois	4
— 7 mois et demi	4
— 8 mois	9
— 8 mois et 8 jours	3
— 8 mois et 15 jours	6

soit 16,2 % de prématurés sur l'ensemble de nos cardiopathies (13 % pour NEIMANN).

POIDS A LA NAISSANCE

Selon la courbe établie dans le graphique n° 1, nous constatons que le poids des enfants à la naissance s'échelonne de 1 100 grammes à 4 600 grammes avec environ 50 % des cas entre 2 800 grammes et 3 200 grammes, poids moyen d'un nouveau-né normal.

Graphique N° 1



Gémellité

Sur nos 166 observations, nous relevons deux cas de gémellité, les deux autres jumeaux étant par ailleurs absolument normaux.

Parité

62 de nos observations portaient cette indication :

1°	enfant	:	6 (9,6 % des cas mentionnés).
2°	»	:	17 (27,4 %)
3°	»	:	17 (27,4 %).
4°	»	:	8 (12,9 %).
5°	»	:	6 (9,6 %).
6°	»	:	1.
8°	»	:	1.
9°	»	:	1.
10°	»	:	2.
12°	»	:	1.

Accouchements non physiologiques

Les présentations autres que le sommet ne sont constatées que sous formes isolées. A noter, une présentation en transverse avec procidence d'une main.

Des anomalies en cours d'accouchement ont nécessité l'application de onze forceps et la mise en œuvre de cinq césariennes. Par ailleurs, nous relevons deux cas

de rupture prématurée des membranes, deux circulaires du cordon et un placenta proevia.

26 enfants sur 166 ont eu une naissance anormale, pourcentage particulièrement élevé. Quatorze enfants ont présenté une anoxie néo-natale et n'ont pas crié de suite, ayant dû être réanimés. Neuf autres présentaient une insuffisance pondérale de 1 100 grammes à 2 000 nécessitant la mise en couveuse pour des périodes de un à trois mois. Deux autres sont nés avec une infection amniotique et un a présenté une maladie hémorragique.

Enfin, 52 nouveau-nés étaient cyanosés dès leur naissance mais nous reviendrons sur cette notion de cyanose dans le paragraphe relatif aux signes d'appel de la cardiopathie.

Mois de naissance des enfants

Dans le tableau n° 2, nous avons noté la répartition du nombre d'enfants nés au cours des différents mois de l'année.

Tableau N° II

Hiver (41)	Janvier	15
	Février	16
	Mars	10
Printemps (44)	Avril	9
	Mai	15
	Juin	20

Eté	Juillet	8
(33)	Août	11
	Septembre	14
Automne	Octobre	19
(48)	Novembre	12
	Décembre	17

L'étude de ce tableau nous permet de constater une légère prédominance de naissances au cours des mois d'automne tandis que durant l'été, il semble y avoir une diminution.

Mois d'hospitalisation des enfants

Dans le tableau n° 3, nous relevons la répartition des hospitalisations au cours des différents mois de l'année.

Tableau N° III

Hiver	Janvier	15
(44)	Février	8
	Mars	21
Printemps	Avril	15
(41)	Mai	19
	Juin	7
Eté	Juillet	14
(43)	Août	14
	Septembre	15
Automne	Octobre	13
(38)	Novembre	12
	Décembre	13

Les influences atmosphériques ne semblent guère agir sur l'évolution des cardiopathies puisque, suivant la saison, le nombre d'hospitalisations est sensiblement identique. Tout au plus, les mois froids où l'on rencontre le plus grand nombre d'infections intercurrentes semblent avoir un léger avantage (maximum en mars), et c'est en juin que nous avons observé le moins d'hospitalisations.

Conditions de découverte de la cardiopathie

La cardiopathie a été découverte selon les modalités suivantes :

— 95 fois par des signes d'intolérance : dyspnée, cyanose et asystolie brutale dans trois cas.

— 29 fois par des signes d'infection de l'arbre respiratoire (rhinopharyngite, bronchite, broncho-pneumonie).

— 28 fois au cours d'une affection digestive (déshydratation, gastro-entérite, troubles de l'alimentation, mauvaise prise pondérale).

— 14 fois au cours d'un examen clinique.

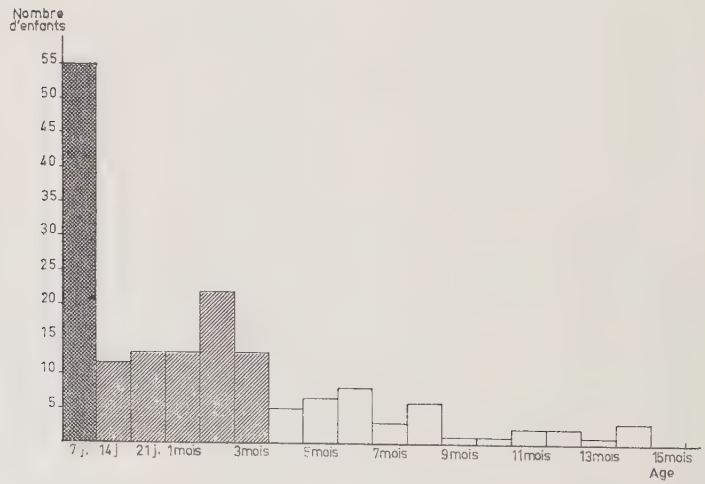
La découverte de la cardiopathie au cours d'une affection intercurrente pulmonaire ou digestive est relativement fréquente, mais nous constatons que dans la majorité des cas (95 sur 166 soit 57,2 % du total), ce sont des signes d'intolérance qui ont attiré l'attention des parents ou du médecin.

Par ailleurs, 126 enfants sur 166 (soit 75,9 % du total) ont présenté de la cyanose à un moment quelconque de l'évolution de leur cardiopathie dont 52 dès leur naissance. Cette cyanose était selon les cas plus ou moins accentuée, localisée aux extrémités et à la région péri-buccale ou généralisée, évoluant par crises paroxystiques ou de façon continue. Signe d'hypertension pulmonaire et de shunt veino-artériel, favorisée par les pneumopathies, la cyanose représente chez le nourrisson, selon MAGDELAINE, un élément d'appréciation de tolérance de la cardiopathie.

AGE D'APPARITION DES PREMIERS SIGNES

Dans le graphique n° 4, nous notons en abcisse le nombre d'enfants et en ordonnée l'âge où se sont manifestés les premiers signes de la cardiopathie.

Graphique n° IV



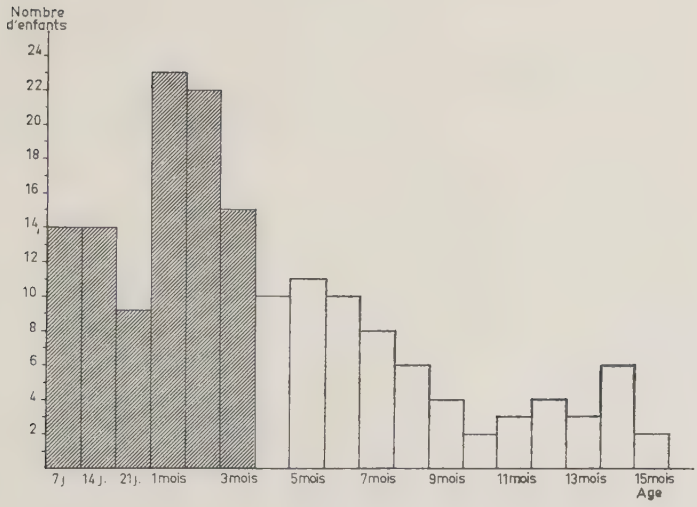
Cette courbe nous permet de constater les résultats suivants :

— c'est au cours de la première semaine de vie que la cardiopathie a été découverte dans 55 cas sur 166, soit environ 1/3 des cas ;

– au cours des trois premiers mois de la vie, 76,5 % des cardiopathies (128 cas) s'étaient déjà manifestées, soit un peu plus des 3/4 des cas.

Age de la première hospitalisation

Graphique N° V



Cette courbe n'a rien de comparable avec la précédente. Alors que dans le graphique n° 4, nous avions pu noter qu'à l'âge de trois mois, 76,5 % des cardiopa-

thies étudiées s'étaient déjà manifestées, à la même période de vie, seulement 58,4 % de ces enfants étaient hospitalisés. On peut donc supposer que puisque l'admission hospitalière n'était pas décidée, la cardiopathie était relativement bien supportée.

ETUDE ETIOLOGIQUE

Au cours de notre travail, un certain nombre de facteurs étiologiques nous ont paru intéressants à étudier et nous les avons classé de la manière suivante :

— Antécédents paternels.
— Antécédents maternels pré-existants.
— Antécédents collatéraux.
— Incidents et accidents en cours de grossesse.
— Malformations associées.

Antécédents paternels

Un cas a particulièrement retenu notre attention : c'est celui de la jeune Catherine Pe.... hospitalisée à l'âge de cinq mois et chez qui il fut porté le diagnostic de communication interventriculaire avec sténose pulmonaire de protection. Le père de cet enfant est lui-même porteur d'une maladie de Roger diagnostiquée à l'âge de quatre mois. Dans la littérature, dès 1923, Debré, Cordey et Olivier rapportent le cas de mère et d'enfant porteurs de maladie de Roger comme hérédité similaire d'une cardiopathie.

Par ailleurs, le père de Gilbert Pe... serait porteur d'une affection cardiaque mal étiquetée.

Signalons enfin le cas d'un mariage consanguin : le deuxième enfant de cette famille, Thierry Mo... a présenté une anoxie néo-natale nécessitant la réanimation et fut trouvé porteur d'un souffle systolique. L'angiocardiographie pratiquée quelques mois plus tard mit en évidence une communication interauriculaire avec petite communication interventriculaire (voir Obs. n° 47).

Atécédents maternels pré-existants

Nous avons relevé dans nos observations deux cas de mères atteintes d'insuffisance mitrale rhumatismale. La première a fait une maladie de Bouillaud à l'âge de quatorze ans. Sa première grossesse fut marquée par l'apparition d'une décompensation cardiaque. Sa deuxième gestation se déroula de manière satisfaisante sous cure salicylée et quant à son troisième enfant, il fut trouvé porteur d'une cardiopathie congénitale dont la première manifestation fut l'apparition d'une cyanose au cours des premiers mois de la vie. Notre deuxième cas intéresse une femme qui a présenté une crise de rhumatisme articulaire aigu à l'âge de quinze ans. Le premier enfant fut normal mais le second a présenté un souffle systolique découvert à l'âge de un mois.

Un cas voisin est à rapporter : c'est celui de la jeune Josiane Va... dont la mère a fait une chorée à l'âge de sept ans. Cette femme est porteuse depuis lors d'un souffle cardiaque sans aucune gêne fonctionnelle et

sa fille fut suspectée, à l'âge de onze mois, de cardiopathie congénitale.

D'autre part, dans la série de cardiopathies étudiées nous avons relevé :

— 4 femmes atteintes de syphilis.

— 2 mères tuberculeuses pulmonaires.

— 1 diabétique.

— 1 atteinte de maladie Hodgkin.

— Enfin 2 démentes, hospitalisées en service fermé et dont l'une a mis au monde deux enfants porteurs de cardiopathies.

Antécédents collatéraux

Dans nos 166 observations de nourrissons porteurs de malformations cardiaques, nous avons pu noter un certain nombre de cas d'antécédents collatéraux qui, selon les auteurs seraient de fréquence non négligeable puisqu'estimés à environ 2 %. Pour sa part, Carleton rapporte un dossier contenant trois cas familiaux. Quant à Taylot, il décrit un cas de sténose aortique retrouvée chez la mère, le fils et la fille.

René Fo... a un frère de deux ans plus âgé porteur lui aussi de cardiopathie.

Michèle Vi... a eu un frère décédé de la même affection ainsi que Marie-Claude Cr... décédée de communication interauriculaire très large et dont le frère est mort à six mois de cardiopathie (voir Obs. n° 3).

Enfin, Marie-France Va... porteuse elle-même d'une communication interventriculaire a eu un frère décédé l'année précédente à l'âge de trois mois et dont la vérification avait montré l'existence d'un complexe d'Eisenmenger.

Enfin, un jumeau dont le frère est normal présente une dextroposition cardiaque et sa cousine germaine est atteinte de cardiopathie congénitale.

Incidents et accidents en cours de grossesse

Dans la littérature médicale, de nombreux auteurs au rang desquels Anderson, Abbott, Book et collaborateurs, Buhler, Giroud et Lelièvre, Kleine, Lamy et Schweisguth, Lefèvre et Merlen, Muhler, ont insisté sur le rôle prépondérant joué par les affections virales contractées au cours des premiers mois de la grossesse et responsables des malformations congénitales chez le nourrisson (cataracte, surdi-mutité, malformations cardiaques). Par ailleurs, certaines affections toxiques, des grossesses pathologiques, les primipares âgées, des traitements subis en cours de gestation pourraient être à l'origine de vices malformatifs chez le nourrisson. A la lueur de ces constatations, nous avons essayé de dégager de nos observations les cas qui nous ont paru le plus représentatif.

Les affections virales : Parmi les affections virales génératrices de malformations cardiaques, la rubéole vient en première place. Et, cependant, sur nos 116 observations, nous n'avons pu en retrouver qu'un cas

certain et un autre plus douteux et nous sommes bien loin des statistiques fournies par MUHLER (5 % des cas). Mais il faut souligner le fait que cette affection se présente sous une forme le plus souvent bénigne et qu'elle peut passer totalement inaperçue ou être cataloguée comme une banale affection saisonnière.

Notre premier cas est celui de la mère de Nicole Po... qui a présenté une rubéole authentique à deux mois et demi de grossesse. A l'âge de cinq mois, l'enfant fut trouvée porteuse d'une tétralogie de Fallot. L'autre cas, beaucoup plus discutable, est celui d'une jeune mère qui a été en contact vers quatre mois de grossesse avec un enfant atteint de rubéole et dont le propre fils, né quinze jours avant terme, est porteur de cardiopathie cyanogène.

A côté de la rubéole, nous avons pu retrouver trois cas de femmes atteintes de grippe au cours du premier trimestre de la grossesse et ayant mis au monde des enfants qui présentaient des malformations cardiaques. Par ailleurs, l'un était mongolien, un autre présentait une hypertrophie thymique.

Y a-t-il un parallélisme entre les épidémies virales automno-hivernales et la recrudescence des cardiopathies congénitales ? Si l'on se rapporte au tableau n° 2, il nous est facile de calculer le nombre d'enfants conçus au cours de l'automne et de l'hiver, période de l'année où l'on rencontre aisément des épidémies grippales. Cette étude n'apporte guère de renseignements précieux en faveur de cette théorie classique puisque nous constatons que le nombre d'enfants conçus d'octobre à mars (85)

est sensiblement identique à celui des enfants conçus d'avril à septembre (81).

Enfin, un cas intéressant est celui de la jeune Mireille Mo... qui fut conçue alors que sa mère était atteinte d'hépatite virale ictérigène. L'enfant, cyanosée et dyspnéique dès la naissance, devait décéder d'œdème aigu pulmonaire à l'âge de un mois et la nécropsie effectuée montrait une coarctation aortique avec communication interventriculaire et canal artériel perméable (voir Obs. n° 39).

Les intoxications accidentelles : Deux cas nous ont paru dignes d'être rapportés.

Le premier concerne Carmen Al... Au troisième mois de sa grossesse, sa mère a été intoxiquée par les émanations de gaz carbonique d'un poêle à combustion lente et a fait alors une chute avec état précomateux. L'accouchement s'est déroulé à terme mais l'enfant, mongole, a dû être réanimée à sa naissance et à l'âge de un mois, on découvrait une cardiopathie.

Le deuxième cas intéresse Jean-Michel Ga... dont la mère, à trois mois et demi de gestation, a fait une intoxication alimentaire sévère par œufs avariés. L'accouchement s'est déroulé cinq jours après la rupture prématurée des membranes, ce qui entraîna une infection amniotique. L'enfant, de poids normal (3,150 kg) se présenta en bregma et dût être extrait à l'aide de spatules. Il a dû être réanimé et l'on constata dès sa naissance des malformations multiples : mains botes bilatérales, paralysie faciale droite périphérique, agénésie du radius et du pouce droit. Au quatrième jour, l'enfant

fait un syndrome convulsif et l'on découvre alors une cardiopathie (communication interventriculaire probable).

Autres grossesses anormales : D'autres incidents survenus en cours de grossesse pourraient être à l'origine de cardiopathies congénitales. Le Damany et collaborateurs rapportent le cas d'un hydramnios aigu du sixième mois de la grossesse révélateur d'une atrésie tricuspidienne congénitale du fœtus.

Dans nos observations, nous avons relevé les faits suivants :

— trois grossesses avec menaces de fausse couche, respectivement à deux, trois et six mois.

— quatre grossesses hémorragiques, toutes au septième mois ;

— trois grossesses albuminuriques, l'une œdémateuse à huit mois et deux hypertensives à partir du sixième mois ;

— enfin, un cas d'hémiplégie gauche ayant entraîné un accouchement prématuré à six mois.

A l'heure actuelle, de récents et très graves accidents par abus de médicaments et notamment de tranquillisants absorbés en cours de gestation ont été constatés dans divers pays européens et américains. Notre enquête ne nous a pas permis de conclure à des résultats intéressants.

Quant aux primipares âgées mettant au monde des enfants porteurs de cardiopathies, la pauvreté des ren-

seignements obtenus ne nous autorise à aucune déduction pratique.

Malformations associées

Il est certain que les enfants porteurs de cardiopathies congénitales présentent fréquemment une ou plusieurs autres anomalies malformatives.

Selon les statistiques parues, les avis sont très partagés comme nous le montre le tableau suivant :

3 % pour Brumlick.

13 % pour Donzelot.

15 % dans l'étude de Magdelaine.

17 % dans celle de Neimann.

18 % pour Maud Abbott.

54 % pour Jones.

Dans nos 166 observations, nous avons rencontré 36 enfants porteurs de malformations associées autres que leur cardiopathie, ce qui nous donne un chiffre de 21,6 % des cas totaux.

Le mongolisme : Parmi les malformations associées, il en est une qui prime : c'est le mongolisme.

Selon les auteurs, les pourcentages sont ici aussi assez différents :

3 % pour Donzelot.

4 % pour Lamy et Schweisguth.

7 % pour Gibson et Clifton.

9 % pour Magdelaine.

Pour notre part, nous avons rencontré 14 mongoliens sur 166 nourrissons porteurs de cardiopathie (soit 8,6 % des cas totaux et 38,8 % de nos enfants porteurs de malformations extracardiaques). Sur ces quatorze mongols, l'un présentait des malformations cutanées (plis festonnés de la région temporale gauche) et l'autre un pancréas annelé autour de la deuxième portion du duodénum, de découverte autopsique.

Inversement, le pourcentage de mongoliens porteurs de cardiopathies associées est assez élevé (de 16 à 25 % suivant les auteurs) et l'on sait que le vice malformatif frappe, chez le mongol, plus volontiers le septum interauriculaire (communication interauriculaire, canal atrioventriculaire, oreillette unique). Mais ceci n'est pas une règle absolue puisque nous avons retrouvé des mongols porteurs de communication interventriculaire, de tétralogie et de double arc aortique.

Autres malformations associées : A côté du mongolisme, des malformations très variées ont été constatées :

— deux cas d'achondroplasie avec division palatine ;

— deux cas de cataracte congénitale ;

— deux hydrocéphalies ;

— une oxycéphalie avec scoliose congénitale ;

— deux microcéphalies dont l'une avec fractures congénitales des clavicules et de la cinquième côte, ainsi que pieds et mains botes.

— un enfant présentant mains botes avec agénésie du radius et du pouce droit et paralysie faciale droite :

— deux hypertrophies thymiques ;

— une syndactylie des deuxièmes et troisièmes phalanges ;

— une imperforation choanale unilatérale avec luette bifide :

— trois cas de malformations palatines dont un bec-de-lièvre simple, un bec-de-lièvre avec rein unique en fer à cheval découvert à l'autopsie et une division palatine avec rétrognathisme ;

— une plicature gastrique ;

— une atrésie œsophagienne haute ;

— un anus à la fourchette :

— une malformation urétérale bilatérale ;

— enfin, un thorax en entonnoir avec hernie diaphragmatique chez un prématuré de cinq mois et demi pesant 1,100 kg à sa naissance.

Donc, au total, en dehors du mongolisme, 22 enfants présentaient des malformations congénitales associées soit 13 % sur l'ensemble de nos 166 cardiopathies.

Conclusion

Au terme de cette première partie, notre étude nous permet de constater que les cardiopathies congénitales du nourrisson sont des affections relativement fréquentes,

atteignant plus volontiers le sexe masculin que le sexe féminin (56,6 % de garçons).

Dans plus de la moitié des cas (57,2 %), la cardiopathie s'est manisfestée par des signes d'intolérance. L'affection était découverte dans un tiers des cas au cours de la première semaine de vie et dans trois quarts des cas avant la fin du troisième mois.

Notre étude étiologique a fait ressortir un cas d'hérédité similaire et quatre cas familiaux.

Des affections virales et toxi-infectieuses survenues au cours du premier trimestre de la grossesse semblent avoir été génératrices de malformations cardiaques chez le nouveau-né.

De plus, nous avons pu mettre en évidence que les cardiopathies congénitales s'accompagnaient volontiers d'autres anomalies tératogènes (21,6 % des cas) et, en particulier, d'idiotie mongoloïde (8.6 % du total des cardiopathies étudiées).

Deuxième partie

DIAGNOSTIC ANATOMIQUE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES DU NOURRISSON

Constatations d'ordre général

Sur nos 166 observations portant sur des nourrissons de moins de quinze mois, nous avons pu constater 81 décès survenus en cours d'hospitalisation, soit 48,7 % des cas totaux admis dans le Service de Médecine Infantile. Mais ce chiffre est certainement nettement en dessous de la réalité car bon nombre d'enfants ont été perdus de vue après leur séjour en milieu hospitalier et plusieurs d'entre eux ont quitté le service, repris par leur famille, alors qu'ils étaient dans un état désespéré.

Tout ceci nous permet de voir qu'au cours des quinze premiers mois de la vie, plus de la moitié des enfants chez qui il a été diagnostiqué une cardiopathie congénitale ont eu une issue rapidement fatale.

Age du décès

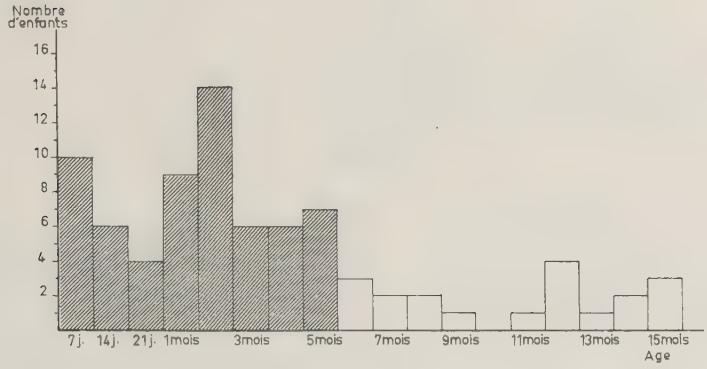
Selon les statistiques de Mac Mahon et collaborateurs (1952), 22 % des cardiopathies congénitales meurent au cours de la première année. Pour Richards et collaborateurs, le chiffre de 58 % est beaucoup plus élevé (1955). Quant à Boensen et Wendel, ils estiment que 85 % des cardiopathies ne dépassent pas l'âge de cinq mois.

Nous avons relevé l'âge de décès de notre série étudiée et nous rapportons, dans notre graphique n° 6, le nombre d'enfants décédés en fonction de l'âge du décès, ce qui nous permet de tirer quelques conclusions.

Au cours des cinq premiers mois de la vie, on enregistrait déjà 62 décès (76,5 %), soit plus de 3/4 des morts constatées en cours d'hospitalisation, ce qui représente 37,3 % de décès sur le total des 166 cardiopathies étudiées.

En comparant cette courbe avec celle de l'âge d'apparition des premiers signes, nous faisons la constatation suivante : sur le total de nos cardiopathies hospitalisées, 76,5 % étaient découvertes à la fin du troisième mois de vie et sur le total des décès enregistrés, 76,5 % avaient eu lieu à la fin du cinquième mois de vie.

Graphique N° VI



Décès selon le sexe

Sur les 81 décès enregistrés en cours d'hospitalisation, nous avons trouvé 51 garçons pour 30 filles, soit le chiffre de 62.9 % en faveur du sexe masculin, alors que nous avions seulement trouvé 56,6 % de nourrissons de sexe mâle pour le total de nos cardiopathies.

Décès selon le mois de l'année

Tableau N° VII

Hiver	Janvier	8
(21)	Février	8
	Mars	5
Printemps	Avril	5
(14)	Mai	6
	Juin	3

Eté	Juillet	6
(24)	Août	6
	Septembre	12
Automne	Octobre	4
(22)	Novembre	9
	Décembre	9

Comme nous le constatons sur ce tableau, le plus grand nombre de décès a eu lieu au cours des mois chauds avec maximum en septembre. Il semble donc que les influences atmosphériques et, en particulier, les pneumopathies survenant de préférence au cours des mois d'hiver. n'ont guère d'incidence sur l'évolution fatale des cardiopathies.

Causes du décès

Nous avons relevé les causes suivantes pour les 81 décès constatés en cours d'hospitalisation.

Dans 12 cas, la cause du décès était mal spécifiée ou n'était pas mentionnée.

Sur les 69 cas restants, nous notons :

— 29 décès par accident pulmonaire aigu ou crise de cyanose imputable à la cardiopathie, dont un cas par fausse route de sonde au cours d'un gavage alimentaire (42 % des cas spécifiés).

— 23 décès par causes cardio-vasculaires (asystolie, collapsus ou syncope) soit 33,3 %.

— 9 décès au cours de déshydratation aiguë ou de syndrome hémorragique digestif (13 %).

— 4 morts post-opératoires (5,7 %) réparties ainsi :

- une thrombose d'anastomose type Blalock ;
- une thrombose cérébrale après Blalock ;
- une asystolie après essai d'intervention sur hypoplasie aortique ;
- un collapsus après ablation d'un lobe inférieur pulmonaire.

— 2 causes nerveuses par syndrome convulsif ;

— enfin, une insuffisance rénale par malformation rénale bilatérale.

Malformations associées

Sur nos 81 décès, nous notons les malformations congénitales extra-cardiaques associées suivantes, retrouvées dans 17 cas, soit 20,9 % des décès totaux, chiffre comparable à celui des malformations associées sur l'ensemble des observations (21,6 %) :

— 4 mongoliens (4,9 % des décès) dont un avec pancréas annelé.

— 2 bec-de-lièvre dont l'un avec rein unique.

— 2 achondroplasies.

— 2 hypertrophies thymiques.

1 cataracte bilatérale.

— 1 atrésie œsophagienne haute.

— 1 plicature gastrique.

— 1 microcéphalie avec malformations osseuses multiples.

— 1 malformation anale.

— 1 malformation urétérale bilatérale.

— 1 hydrocéphalie.

Observations étayées par un compte rendu anatomique

Les 81 décès observés en cours d'hospitalisation peuvent être classés de la manière suivante :

— 17 enfants sont décédés avant l'âge de quinze mois. Il n'a pas été porté de diagnostic clinique de certitude bien qu'ils aient présenté des signes nets auscultatoires, électriques et radiologiques de cardiopathie. Par ailleurs, la vérification post-mortem n'a pu être effectuée.

— chez 13 autres nourrissons, le diagnostic anatomique n'a pu être fait, le plus souvent pour raisons familiales mais les données cliniques et paracliniques ont permis d'émettre des hypothèses quant à la nature de leur cardiopathie, variétés classées en :

1 communication interauriculaire (mort à 7 mois).

2 communications interventriculaires (4 et 8 mois).

1 double arc aortique (1 mois).

1 transposition des gros vaisseaux (5 mois).

6 tétralogies de Fallot (1, 2, 4, 6, 9 et 13 mois).

1 complexe d'Eisenmenger (15 mois).

1 atrésie tricuspidienne (3 mois).

— 5 autres enfants ont été autopsiés mais la vérification mise à part l'existence d'un gros cœur n'a montré aucune autre anomalie cardio-vasculaire congénitale.

— enfin, 46 enfants ont pu être nécropsiés et nous nous proposons d'étudier en détail ces observations cliniques et anatomiques qui se répartissent de la manière suivante, par ordre de fréquence décroissant :

11 communications interventriculaires et ventricules uniques.

8 communications interauriculaires et oreillettes uniques.

5 transpositions artérielles.

5 tétralogies de Fallot simples et complexes.

3 troncs artériels communs.

3 canaux artériels isolés.

3 hypoplasies de la crosse aortiques.

2 coarctations aortiques.

2 communications interauriculo-ventriculaires.

1 sténose orificielle pulmonaire.

1 double arc aortique.

1 complexe d'Eisenmenger.

1 atrésie tricuspidienne.

Pour établir cette classification, nous avons choisi comme rubrique l'anomalie cardio-vasculaire qui nous a semblé être prépondérante et responsable du décès mais bon nombre de vérifications ont montré des associations de malformations au niveau du cœur et des gros vaisseaux.

C'est ainsi qu'au cours des 46 protocoles nécropsiques, nous avons rencontré :

28 fois une communication interventriculaire (60,8 %).

21 fois une communication interauriculaire (45,6 %).

15 fois un canal artériel (32,6 %).

11 fois une hypertrophie ventriculaire droite.

9 fois une sténose pulmonaire (19,5 %).

9 fois une dextroposition aortique (19,5 %).

5 fois une sténose orificielle aortique (10,8 %).

5 fois une transposition artérielle (10,8 %).

3 fois une anomalie de grosses veines.

3 fois un tronc artériel commun.

2 fois une soudure des valves mitrales.

1 fois une atrésie tricuspidienne.

1 fois un retour veineux pulmonaire anormal.

Par ailleurs, 8 enfants (17,3 %) présentaient des malformations associées autres que leurs malformations cardiaques.

Pour la commodité de notre étude, nous avons adopté le plan suivant auquel nous nous tiendrons pour envisager en détail nos 46 observations anatomo-cliniques. Dans l'ordre, nous traiterons :

— Les anomalies de septa soit :

communication interauriculaire (C.I.A.).

communication interventriculaire (C.I.V.).

complexe d'Eisenmenger.

communication interauriculo-ventriculaire (C.I. A.V.).

tronc commun artériel.

— Les anomalies des orifices auriculo-ventriculaires (atrésie tricuspidienne).

— Les anomalies de position des vaisseaux (transposition des gros vaisseaux de la base).

— Les anomalies de la voie pulmonaire :
sténose pulmonaire isolée,
tétralogie de Fallot simple et complexe.

— Les anomalies de la voie aortique :
coarctation isthmique
hypoplasie segmentaire aortique
double arc aortique.

— Les canaux artériels.

D'ores et déjà, il convient de souligner l'extrême polymorphisme retrouvé dans ces malformations cardio-vasculaires et l'importance des formes de transition d'une variété de cardiopathie à l'autre.

Communication interauriculaire (C.I.A.)

Selon les statistiques, la C.I.A. représente la malformation le plus souvent rencontrée, soit sous forme isolée (6,2 % pour Ash, 7,6 % pour M. Abbott), soit associée à d'autres malformations cardio-vasculaires (37,7 % pour M. Abbott).

Sur nos 46 pièces anatomiques, nous avons constaté :

— 6 C.I.A. isolées, soit 13 % de nos vérifications.
— 15 formes associées à d'autres malformations cardiaques (32,6 % de nos autopsies).
— soit au total, 21 fois cette anomalie retrouvée ainsi dans 45,6 % de nos décès vérifiés.

Nous nous proposons d'étudier 8 observations (n° 1 à 8), soit :

— les 6 formes pures,
— une forme avec canal artériel associé,
— une oreillette unique.

⁂

OBSERVATION N° 1

Jean FO... est hospitalisé à l'âge de huit mois pour dyspnée et cyanose apparues brutalement, alors que jusqu'à cette date, l'enfant avait poussé normalement. Il devait décéder le lendemain de son admission.

La vérification pratiquée montre l'existence d'un cœur volumineux (60 grammes) avec C.I.A. de vaste diamètre.

⁂

OBSERVATION N° 2

Belkacem BO... entre à la Pouponnière à l'âge de quatre mois. Grossesse physiologique, accouchement à terme d'un enfant pesant 3,100 kg, mais légèrement cyanosé dès les premières heures. Une cardiopathie congénitale est décelée à l'âge de trois mois au cours d'une hospitalisation à l'Hôpital de Castres.

A son entrée, il s'agit d'un enfant pâle, hypotrophique, pesant 4,120 kg à quatre mois. L'auscultation montre l'existence d'un souffle systolique endapéxien, de grande intensité, remontant le long du bord gauche du sternum avec claquement du premier bruit. L'électrocardiogramme montre une tachycardie sinusale sans anomalies nettes et à la radioscopie, on constate un gros cœur, surtout aux dépens du bord gauche, avec transparence pulmonaire normale. Au bout de cinq jours, l'enfant décédait dans un tableau de décompensation cardiaque.

La vérification montrait l'existence d'une C.I.A. importante.

OBSERVATION N° 3

La mère de Marie-Claude CR... est porteuse d'un diabète traité par l'insuline depuis l'âge de quinze ans. Cette femme avait déjà fait une fausse couche de sept mois d'un enfant mort-né et avait eu un autre enfant, né à terme, porteur d'une cardiopathie non précisée et décédé à l'âge de six mois.

Marie-Claude est née à terme (2,800 kg) après un accouchement rapide et sans incidents. Dans les premières heures apparaît une cyanose marquée, d'abord généralisée, puis localisée aux extrémités avec crises de dyspnée passagères.

Cette enfant est hospitalisée à l'âge de deux mois pour anorexie et mauvaise courbe pondérale. A son entrée, on note un poids de 3,740 kg avec cyanose permanente des extrémités et dyspnée légère. L'auscultation cardiaque met en évidence un souffle systolique intense, maximum dans les deuxième et troisième espaces intercostaux gauches et irradiant dans toute l'aire précordiale. A la radiographie, le cœur est globuleux avec hypertrophie des cavités droites. Quant à l'électrocardiogramme, il montre un axe droit avec bloc droit.

Le décès survenait cinq jours plus tard et la vérification montrait une C.I.A. très large avec poumons très altérés présentant des processus anciens de fibrose et un emphysème récent très congestif. Il s'agissait donc d'une C.I.A. avec inversion précoce du shunt intracardiaque.

⁂

OBSERVATION N^{d} 4

Jean-Jacques RA... est un deuxième jumeau accouché par le siège et pesant 1,800 kg. Tandis que son frère, né en présentation céphalique et pesant 1,880 kg, est un enfant absolument normal, on constate chez Jean-Jacques une cataracte bilatérale. Mis en couveuse durant un mois, ce nourrisson présente à l'âge de quatre mois un syndrome de déshydratation aiguë et c'est en cours d'hospitalisation que l'on découvre l'existence d'un souffle systolique mésocardiaque d'intensité moyenne avec augmentation globale de la silhouette cardiaque radiologique. Cet enfant décédait quelques jours plus tard au cours d'une rechute d'état toxique avec otite bilatérale.

A la nécropsie, le cœur est de volume sensiblement normal, mais on note une inoblitération complète du trou de Botal.

⁂

OBSERVATION N° 5

Christine ME..., née normalement à terme (2,900 kg), présente dès les premières tentatives d'alimentation des crises de suffocation extrême avec cyanose importante.

Hospitalisée à l'âge de deux jours, cette enfant cyanosée et dyspnéique à un ultime degré accuse des signes auscultatoires de broncho-pneumonie. Son cœur est très rapide et la radioscopie pratiquée montre un arc moyen gauche saillant. Après ingestion de bouillie barytée, on note l'existence d'un cul-de-sac œsophagien au niveau de la quatrième vertèbre dorsale. L'enfant devait décéder le lendemain.

L'autopsie, outre une atrésie œsophagienne haute dont le segment supérieur s'abouche à hauteur de la bifurcation trachéale, met en évidence une très large C.I.A.

⁂

OBSERVATION N° 6

Elsa SA... est un beau bébé à sa naissance (4 kg). Dès l'âge d'un mois, elle commence à présenter des signes d'intolérance alimentaire avec vomissements fréquents, mauvaise courbe pondérale, infections intercurrentes répétées.

Hospitalisée à l'âge de onze mois, il s'agit d'une enfant hypotrophique pesant 6,320 kg et présentant des signes discrets de déshydratation. L'auscultation cardiaque révèle un souffle systolique et la radiographie thoracique une cardiomégalie globale de 1,5 environ. En cours d'hospitalisation, les examens pratiqués montrent l'existence de perturbations très importantes de la fonction urinaire avec élévation considérable de l'urée sanguine à 2,35 g/litre et hypertension artérielle à 10,5/6,5. L'urographie intraveineuse met en évidence une malformation urétérale bilatérale.

Une première intervention pratiquée à gauche permet de découvrir un rein doublé de volume avec bassinets énormes, uretère contourné et dilaté et commande une urétérostomie. Dans un deuxième temps, on pratique une urétérostomie droite sur un arbre urinaire présentant des lésions analogues. Dans la semaine qui suit, l'enfant présente un syndrome hémorragique et meurt dans un tableau d'insuffisance rénale.

La vérification pratiquée montre, du point de vue cardiaque, une C.I.A. de type *ostium primum* d'un centimètre de diamètre environ et, du point de vue urinaire, des reins polylobés avec uretères dilatés et sténose orificielle urétérale. Les coupes microscopiques montrent des images de pyélonéphrite et une hyperplasie de la paroi vésicale.

*
* *

OBSERVATION N° 7

Gaston BA... est hospitalisé dans le Service de Médecine Infantile à l'âge de trois mois. A son admission, enfant hypotrophique, pesant 3,340 kg et s'étant toujours alimenté avec difficulté. Par ailleurs, on constate une dyspnée avec toux et cyanose des extrémités qui sont glacées. L'examen cardio-vasculaire montre une tachycardie à 140, des pouls fémoraux nettement perçus et, du point de vue auscultatoire, un bruit de galop avec éclat du deuxième bruit et petit souffle systolique endapéxien. De plus, oligurie, hépatomégalie, râles congestifs des bases pulmonaires signent l'insuffisance cardiaque. La radioscopie permet de visualiser une cardiomégalie de 70 %, un cœur rapide faiblement contractile,

un hyperflot pulmonaire avec artères pulmonaires expansives. A l'électrocardiogramme, tachycardie sinusale avec axe à + 110°, bloc incomplet de branche droit, surcharge droite avec onde T négative en VF et D3. Au total, cet enfant présentait une insuffisance cardiaque d'origine mixte avec myocardite possible (antécédents de pneumopathies) et congénitale plus vraisemblable (éclat du deuxième bruit, antécédents d'hypotrophie et de troubles alimentaires). Après une amélioration transitoire sous l'effet du traitement médical (cédilanide, diamox, potassium), l'enfant devait décéder quelques jours plus tard dans un tableau d'œdème aigu pulmonaire malgré une saignée.

La vérification confirmait bien les hypothèses et montrait une cardiomégalie, une C.I.A. assez importante avec canal artériel franchement perméable.

⁂

OBSERVATION N° 8

Chantal CA... a présenté une anoxie néo-natale par circulaire du cordon et n'a pas crié tout de suite. Il s'agit d'une enfant normalement constituée, pesant 3,500 kg mais se cyanosant dès les premiers biberons. Admise à la Pouponnière à l'âge de deux mois, son poids est seulement de 3,940 kg, elle est cyanosée et dyspnéique. On entend un souffle systolique important avec bruit de galop et, à la radioscopie, sa silhouette cardiaque est augmentée globalement de volume et peu expansive. L'enfant décédait le lendemain dans un tableau asphyxique.

Le cœur est le siège d'une série de malformations : l'oreillette droite, extrêmement dilatée, crée pratiquement une cavité unique aux dépens de la gauche fonctionnellement inexistante (1 cc de capacité). Au niveau de l'oreillette droite débouchent les veines caves supérieure et inférieure et on constate, de plus, un retour veineux pulmonaire anormal complet. La cloison interauriculaire présente un orifice assez large. A l'étage ventriculaire, la cavité droite est pratiquement normale avec l'orifice de l'artère pulmonaire qui présente ses deux branches de division. Le ventricule gauche est normal, mais l'aorte est d'un volume inférieur à celui de l'artère pulmonaire. Poumons, rate et foie sont macroscopiquement normaux, mais les coupes microscopiques de ces différents organes montrent des signes nets de congestion.

Etude d'ensemble de la C.I.A.

Sur nos huit observations, nous avons relevé quatre garçons et quatre filles.

Du point de vue anatomique, il s'agissait d'ostium secundum, d'ostium primum et au maximum d'oreillette unique.

Nous avons noté comme malformation cardiaque associée un canal artériel et un retour veineux pulmonaire anormal complet dans le cas d'une oreillette unique, cette dernière malformation étant incompatible avec une survie prolongée.

De plus, trois enfants sur huit présentaient des malformations extra-cardiaques associées (cataracte bilatérale, atrésie œsophagienne, malformations urinaires bilatérales).

Du point de vue clinique, la majorité des enfants présentait une hypotrophie très nette, les plus remarquables paraissant être les observations n° 2 (4.120 kg à quatre mois) et n° 6 (6,320 kg à onze mois).

Six enfants sur huit étaient cyanosés dont quatre dès la naissance et deux plus tardivement (trois et huit mois).

Du point de vue auscultatoire, six étaient porteurs d'un souffle systolique, le plus souvent aux premiers espaces intercostaux avec éclat du deuxième bruit dans deux cas, signe traduisant une hypertension pulmonaire.

La radiologie mettait en évidence une cardiomégalie dans la majorité des cas.

L'électrocardiogramme a montré un axe droit avec bloc droit deux fois sur trois.

Le décès s'est produit de l'âge de deux jours (âge minimum) à douze mois (âge maximum) avec un âge moyen de quatre mois et demi.

Ce décès est survenu trois fois par cause pulmonaire (asphyxie et œdème pulmonaire), une fois par insuffisance cardiaque, une fois au cours d'une déshydratation aiguë et une fois au cours d'une insuffisance rénale. Enfin, deux fois, la cause du décès n'était pas spécifiée.

Ce pourcentage de décès paraît assez fort pour les C.I.A., mais il convient de faire remarquer que dans deux cas, la cause du décès paraît imputable non à la malformation cardiaque elle-même mais à des malformations extra-cardiaques (atrésie œsophagienne et malformations rénales).

Communication interventriculaire (C.I.V.)

De nos 46 pièces anatomiques, 28 présentaient une C.I.V. ce qui représente 60.8 % du total des nécropsies, chiffre le plus important des malformations constatées au cours de nos vérifications.

Dans la statistique de Selzer, on compte 80 C.I.V. pour 72 C.I.A. et 40 tétralogies de Fallot. Par contre, dans l'étude des mille cas de M. Abbott, la C.I.V. n'ar-

rive qu'en deuxième position (27,4 %) derrière les C.I.A. (37.7 %).

Sur ces 28 C.I.V., on retrouvait :

— 4 formes à l'état isolé (8,6 % des autopsies).

— 24 associées à d'autres malformations cardiaques (85.7 % du total des C.I.V.).

Si l'on s'en réfère à la littérature, les auteurs trouvent entre 7 et 15 % de C.I.V. isolées (8 % pour Wood, 9 % dans l'étude de Magdelaine) et pour Rossi, environ 80 % des C.I.V. sont associées à d'autres anomalies cardio-vasculaires.

Dans ce chapitre, nous présentons 12 observations (n° 9 à 20), réparties comme suit :

— 4 formes pures,

— 1 forme avec petite C.I.A. associée.

— 6 ventricules uniques anatomiques et fonctionnels.

— 1 complexe d'Eisenmenger. A ce propos, il nous a paru logique d'inclure dans ce chapitre cette variété de malformation cardiaque. En effet, pour les auteurs classiques (Joly, Carlotti, Sicot), le complexe d'Eisenmenger peut être considéré comme une forme de C.I.V. si l'on ne tient pas compte de la dextroposition aortique.

***

OBSERVATION N° 9

Dominique BU... est hospitalisée à l'âge de deux mois pour gastro-entérite aiguë. Sa naissance a été normale, mais dès les premiers jours de la vie apparaît une anorexie entraînant rapidement un hypotrophie (3,240 kg à son entrée).

Cette enfant cyanosée et dyspnéique est porteuse d'un souffle systolique intense, maximum au foyer xyphoïdien et se propageant dans toutes les directions. La radiographie thoracique montre une hypertrophie biventriculaire avec augmentation de la trame broncho-vasculaire. Les signes électriques sont pauvres : tachycardie sinusale avec quelques extrasystoles. Dominique devait mourir dix jours après dans un tableau de collapsus.

La vérification opérée montrait l'existence d'une C.I.V. haute très importante avec signes nets d'hypertension pulmonaire.

*
**

OBSERVATION N° 10

Pascal ES..., entré dans le Service pour épisode fébrile à 40° avec signes pulmonaires, est porteur d'une C.I.V. cathétérisée quelques mois auparavant à Bordeaux. Il s'agit d'un enfant très hypotrophique, pesant 4,950 kg à l'âge de quinze mois. Dyspnée et cyanose sont importantes, il existe un souffle systolique entendu dans toute l'aire auscultatoire. A la radiographie, la silhouette cardiaque est considérablement augmentée de volume et il existe un fort axe gauche avec surcharge ventriculaire gauche à l'électrocardiogramme. Vingt jours après le début de son hospitalisation, l'enfant est décédé au cours d'une rechute de broncho-pneumonie.

A l'ouverture du cœur, on retrouvait une large C.I.V. de quatre millimètres de diamètre, siégeant à la partie supérieure du septum. Par ailleurs, le cœur ne présentait aucune autre anomalie.

*
**

OBSERVATION N° 11

Philippe GE... est hospitalisé à l'âge d'un mois et demi à l'Hôpital de Montauban pour hypotrophie (3,200 kg) et mauvaise prise alimentaire. On devait découvrir un gros souffle systolique de la région précordiale entraînant rapidement une défaillance cardiaque (œdèmes, hépatomégalie, surcharge pulmonaire et opacité du sommet pulmonaire droit). L'enfant est évacué sur le Centre Hospitalier Universitaire de Toulouse.

A son entrée (trois mois), enfant gris, en très mauvais état général. Il présente un gros souffle systolique 4/4, râpeux, naissant le long du sternum et irradiant dans tout le thorax. Le deuxième bruit cardiaque est normal et il n'existe pas de thrill. La radioscopie

montre une cardiomégalie importante avec hypervascularisation pulmonaire. Les fémorales sont nettement perçues. On pratique un cathétérisme intracardiaque (poids de 3,770 kg) qui met en évidence l'existence d'une C.I.V. avec très gros hyperflot et une hypertension pulmonaire modérée. On envisage pour cet enfant une intervention de type Damman, mais dans la période pré-opératoire, il présente une brusque apnée avec choc important et le décès survient rapidement dans un tableau d'inondation pulmonaire malgré la saignée.

A la vérification, on note une importante majoration cardiaque (60 grammes). Une très large C.I.V., de trois millimètres sur quatre, située à la partie supérieure du septum interventriculaire, fait communiquer la chambre de chasse aortique avec la chambre de remplissage ventriculaire droite et débouche au niveau de l'éperon wolfien sous la valve interne de la tricuspide. L'artère pulmonaire est très dilatée (une fois et demie le diamètre de l'aorte) et les parois du ventricule droit sont très épaisses, supérieures à un centimètre. Le trou de Botal est oblitéré et les poumons sont œdémateux et congestifs.

⁂

OBSERVATION N° 12

Jean-Michel TO... est entré à la Pouponnière à l'âge de trois semaines pour ictère apparu tardivement au seizième jour et prolifération cutanée d'abcès. Sa mère, hospitalisée le même jour, avait présenté des crises convulsives, une pleurésie séro-purulente et une phlébite infectieuse et devait d'ailleurs décéder presqu'en même temps que son fils.

Il s'agissait d'un premier enfant. La grossesse s'était déroulée sans anomalie et l'accouchement avait été normal (2,650 kg à la naissance). En quinze jours, Jean-Michel n'a pris que 250 grammes, il est en très mauvais état général : signes de déshydratation, ictère cutanéo-conjonctival, suppurations superficielles multiples, hépatomégalie, râles pulmonaires sous-crépitants bilatéraux. L'auscultation cardiaque met en évidence un souffle systolique endapéxien irradiant dans tout le thorax et la radiographie, une hypertrophie ventriculaire gauche. Au cinquième jour de son hospitalisation, l'enfant présente un syndrome méningé et quelques jours plus tard, il décédait dans un tableau d'encéphalite.

La nécropsie montrait une large C.I.V. sans autre malformation cardiaque. Par ailleurs, on notait un abcès du lobe temporal gauche avec infarcissement hémorragique de la zone frontale. Au niveau des poumons, alvéolite macrophagique et réticulose de la rate.

*
**

OBSERVATION N° 13

Eric CA... est né trois semaines avant terme pour un poids de 2,800 kg et présente alors une discrète cyanose des extrémités. A l'âge de trois mois, apparaissent des crises de cyanose avec dyspnée et expectoration mousseuse sans température. Il est alors hospitalisé et, dès son entrée, on remarque qu'il s'agit d'un enfant hypotrophique (4,080 kg), abattu et prostré, cyanosé et respirant rapidement et très superficiellement. A l'auscultation, on note au niveau des deux champs pulmonaires des râles crépitants et, au niveau du cœur, un souffle systolique 3,5/4 endapéxien et de la base avec éclat du deuxième bruit. Il existe un thrill important. La radiographie permet de voir une silhouette cardiaque globalement majorée avec hyperflot hilaire droit, arc moyen gauche très expansif et micronodules du champ pulmonaire droit. Quant à l'électrocardiogramme, il montre une surcharge gauche avec PR normal. L'enfant devait décéder rapidement dans un tableau de cyanose et d'œdème pulmonaire.

A l'ouverture du thorax, la cardiomégalie porte sur les deux ventricules. Il n'y a pas de sténose pulmonaire mais, au contraire, il existe une artère pulmonaire dilatée de façon harmonieuse. L'aorte, de volume normal, présente une crosse très déroulée, passant à droite de la trachée. Le canal artériel est en voie d'oblitération et l'oreillette droite est occupée par une masse gélatineuse. Il existe une C.I.A. peu importante, de type *ostium secundum*, barrée par deux petits éléments fibreux. Cette ouverture s'ouvre dans l'oreillette gauche sur les veines pulmonaires droites qui sont facilement cathétérisées. Le ventricule droit est une cavité dilatée avec large *infundibulum*. Sous la valve interne de la tricuspide, en dehors de *l'infundibulum*, s'ouvre une C.I.V. arrondie de trois millimètres sur deux. A l'étage ventriculaire gauche, cette ouverture haute débouche au niveau de la chambre de chasse sous l'orifice aortique. L'oreillette gauche est normale. Par ailleurs, les poumons sont très congestifs et œdémateux avec veines pulmonaires dilatées.

Au total, il s'agit d'une C.I.V. haute avec C.I.A. accessoire et hypertension pulmonaire majeure. Du point de vue microscopique, les artères pulmonaires droite et gauche, bien que très dilatées, sont parfaitement perméables : leurs parois ne présentent aucune mortification de la média ou de l'intima.

*
**

OBSERVATION N° 14

Monique AB... est hospitalisée à l'âge de douze mois pour hypotrophie (6,250 kg). L'accouchement s'est déroulé normalement à terme, mais dès la naissance l'enfant a présenté une cyanose des extrémités. A l'âge de six mois, la cyanose se généralise et à huit mois apparaissent des crises paroxystiques avec dyspnée importante.

A son admission, dyspnée et cyanose sont impressionnantes et il existe un hippocratisme digital. A l'auscultation, on trouve un gros souffle systolique, sans zone de renforcement, mais irradiant dans toutes les directions. Il n'y a pas d'hépatomégalie. La radiographie montre, de face, une cardiomégalie globale avec absence d'arc moyen pulmonaire, hiles déshabités et parenchymes hyperclairs, tandis qu'en oblique antérieure gauche, il n'y a pas de « fenêtre claire » entre aorte et partie antérieure du ventricule droit. Les signes électriques montrent un fort axe droit avec surcharge droite.

En cours d'hospitalisation, la cyanose s'aggrave et bientôt apparaissent des lipothymies. On décide l'intervention et, à l'ouverture du thorax, on découvre, en avant, une énorme aorte qui cache entièrement un petit tronc pulmonaire fin et très peu fonctionnel. Il n'y a pas de ventricule droit. Il s'agit donc d'un ventricule unique d'où s'élève l'aorte, l'artère pulmonaire naissant d'une chambre rudimentaire. On procède à une intervention type Blalock-Taussig avec anastomose termino-latérale entre sous-clavière et branche gauche de l'artère pulmonaire. Cette intervention entraîne une baisse considérable de la cyanose, mais, malheureusement, l'enfant devait décéder le surlendemain d'un thrombose cérébrale dans un tableau de coma profond et brutal.

*
**

OBSERVATION N° 15

L'accouchement de José SC... a été long et difficile et dès la naissance, l'enfant prend mal ses biberons et devient très dyspnéique. A l'âge de trois mois, il présente un brusque arrêt respiratoire de deux minutes avec cyanose intense qui motive son admission en milieu hospitalier. A l'auscultation, on ne trouve pas de modifications des bruits cardiaques, mais la radiographie montre une énorme hypertrophie du ventricule droit avec signes d'hypertension pulmonaire. L'enfant décédait le lendemain au cours d'un accès paroxystique de cyanose.

A l'ouverture du cœur, on trouvait un peu de liquide dans le péricarde. La cloison interauriculaire était intacte, mais les valvules auriculo-ventriculaires s'ouvraient sur une cavité ventriculaire unique où s'abouchaient une aorte à large orifice déplacé vers la droite. Dans un repli de ce ventricule unique correspondant à une deuxième chambre rudimentaire, l'artère pulmonaire, extrêmement grêle, de calibre très réduit, naissait par un *infundibulum* à sténose serrée. Le canal artériel reliant les deux gros vaisseaux n'a pu être cathétérisé.

*
**

OBSERVATION N° 16

Carole TO... est un gros bébé (4,500 kg), né normalement à terme, mais sa courbe pondérale est absolument plate puisque, à trois mois, lorsqu'elle est hospitalisée, pour otite et adénoïdite, elle ne pèse que 4,420 kg. A l'auscultation, on découvre un souffle systolique mésocardiaque et les pouls fémoraux sont bien perçus. La radiographie montre un débord droit et gauche de la silhouette cardiaque tandis que l'électrocardiogramme met en évidence une surcharge ventriculaire droite importante. L'enfant décédait quelques jours plus tard dans un tableau hémorragique.

La nécropsie met en évidence deux ventricules séparés uniquement par la portion inférieure de la cloison interventriculaire et, alors que la cavité droite est minuscule, atrésiée, la cavité gauche est énorme et dilatée avec parois fortement épaissies. La partie haute de la cloison interventriculaire est fermée uniquement par une des valves de la tricuspide, ce qui met la chambre de chasse aortique en communication directe avec le ventricule droit. Les valves tricuspidiennes, mitrales et les valvules sigmoïdiennes aortiques sont réunies par un raphé fibreux commun. Il s'agit donc d'un unique ventricule gauche fonctionnel. Du point de vue microscopique, les fibres musculaires myocardiques sont le siège d'une hyperplasie sans altération vasculaire.

*
**

OBSERVATION N° 17

Tristan CI... est né par césarienne (3,100 kg). Dès sa naissance, il présente des crises de dyspnée et de cyanose et il est hospitalisé à l'âge de dix jours. A son admission, le nourrisson est choqué, cyanosé, hypotrophique et il est trouvé porteur d'un souffle systo-

lique. A la radioscopie, les contours cardiaques sont flous, le cœur peu expansif. L'enfant devait décéder le même jour au cours d'une apnée, malgré sa mise en poumon d'acier.

La vérification anatomique montre l'existence d'un ventricule unique avec aorte normale. L'artère pulmonaire naît d'un petit ventricule droit contenant peu de sang et communiquant par un petit pertuis avec le ventricule gauche. Il n'y a pas d'oreillette droite et les poumons sont non aérés par plages.

⁂

OBSERVATION N° 18

Dès sa naissance, Guy SO... a été trouvé porteur d'une cardiopathie. Au cours de la période néo-natale, cet enfant présente plusieurs épisodes pulmonaires et c'est pour ce motif qu'il est hospitalisé à l'âge de sept mois.

A son entrée, il s'agit d'un enfant chétif (5,500 kg). Toux sèche suivie de vomissements, dyspnée et cyanose attirent d'emblée l'attention. On retrouve à l'auscultation un souffle systolique intense, de siège mésocardiaque avec éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire. La radiographie met en évidence un cœur globuleux avec arc moyen saillant et hyperflot pulmonaire. A l'électrocardiogramme, axe hyperdroit avec surcharge ventriculaire droite. L'enfant devait décéder rapidement au cours d'un syndrome hémorragique.

Le cœur est de volume important avec une énorme artère pulmonaire et une aorte de petit calibre. On trouve un ventricule unique par déhiscence de la paroi interventriculaire dans sa partie inférieure, créant ainsi une hyperplasie ventriculaire droite, véritable ventricule unique. Les poumons sont le siège de petits foyers infarcis résultant de troubles vaso-moteurs en rapport avec l'état circulatoire intra-pulmonaire et réactions macrophagiques.

⁂

OBSERVATION N° 19

Simone JE... est hospitalisée à l'âge de dix jours pour hydrocéphalie, cyanose diffuse très importante apparue dès sa naissance et dyspnée. Elle est porteuse d'un souffle systolique endapéxien et sa silhouette cardiaque apparaît fortement augmentée de volume

à la radioscopie avec signes nets d'hypertension pulmonaire. L'enfant décédait dans les heures suivant son admission.

A l'ouverture du thorax, le cœur est augmenté de volume. Il est le siège d'une vaste C.I.V. occupant presque tout le septum et réalisant pratiquement un ventricule unique. L'aorte naît à cheval sur la C.I.V. et l'artère pulmonaire, de calibre normal, présente une légère sténose infundibulaire par hypertrophie de l'éperon wolfien. Le canal artériel est oblitéré, les vaisseaux ne sont pas transposés et les poumons sont violacés, congestifs.

⁂

OBSERVATION N° 20

Régine MO... est hospitalisée à l'âge de deux mois pour altération importante de l'état général et hypotrophie (4,040 kg). Cette enfant présente une cyanose généralisée surtout nette aux extrémités et aux lèvres, une respiration rapide et superficielle, des signes d'insuffisance cardiaque (rythme à trois temps, hépatomégalie, œdèmes des membres inférieurs). A l'auscultation, on entend un double souffle au niveau de toute l'aire cardiaque avec un maximum au niveau du troisième espace intercostal droit sur la ligne axillaire. La silhouette radiologique cardiaque est très particulière : le cœur se présente comme une ellipse oblique en bas et a gauche débordant nettement vers le haut sur l'hémi-thorax droit, les cavités sont mal individualisées et les vaisseaux de la base non visibles. L'électrocardiogramme montre un axe droit avec hypertrophie droite. L'enfant devait décéder trois jours plus tard dans un tableau d'asystolie.

A l'ouverture du thorax, on trouve un gros cœur et une grosse artère pulmonaire. Les poumons sont le siège au niveau des sommets d'un emphysème bulleux, tandis que les bases sont dures, épaissies, avec suffusions hémorragiques. A la coupe du cœur, on constate un gros ventricule droit, une aorte à cheval sur les deux ventricules, une petite C.I.V. à la partie haute du septum et une grosse artère pulmonaire sans sténose avec grosses veines pulmonaires de retour, l'ensemble constituant un complexe d'Eisenmenger.

Etude d'ensemble de la C.I.V.

Sept de nos douze C.I.V. étaient du sexe masculin.

Nous avons constaté six fois une déhiscence de la portion haute de la cloison interventriculaire (septum fibreux). Dans quatre cas, il s'agissait d'un ventricule unique gauche et dans deux cas d'un ventricule unique droit.

Trois fois, l'artère pulmonaire était dilatée et, trois fois, elle était sténosée.

Dans trois cas, l'aorte était dextroposée et nous avons noté une crosse aortique droite avec C.I.A. accessoire dans l'observation n° 13.

Une fille était hydrocéphale.

Sur le plan clinique, la majorité des enfants étaient hypotrophiques (au maximum, 4.950 kg à quinze mois dans l'observation n° 11).

Onze fois sur douze, un souffle systolique était entendu, d'intensité, de siège et d'irradiation très variables, avec dans deux cas un éclat du deuxième bruit et dans un cas un souffle diastolique associé (n° 20).

Neuf enfants ont présenté de la cyanose, le plus souvent d'apparition précoce.

La radiologie a toujours mis en évidence une cardiomégalie, le plus souvent globale, avec signes fréquents d'hypertension pulmonaire (sept fois).

Quatre électrocardiogrammes ont montré des axes droits avec surcharge et deux autres des axes gauches.

L'âge minimum de décès a été de dix jours pour deux nourrissons et l'âge maximum de quinze mois avec une moyenne de quatre mois et demi.

Quand aux causes du décès, elles se répartissent de la manière suivante : six fois par origine pulmonaire (asphyxie, œdème pulmonaire), deux fois par décompensation cardiaque, deux fois par syndrome hémorragique digestif.

Un cas est à mettre à part : c'est celui de l'observation n° 12, l'enfant étant décédé d'encéphalite au cours d'une staphylococcémie.

Enfin, dans l'observation n° 14, il s'agit d'une mort par thrombose cérébrale à la suite d'une intervention de type Blalock-Taussig pratiquée sur un ventricule unique avec artère pulmonaire sténosée.

Communication interauriculo - ventriculaire (C.I.A.V.)

Constituée par un défaut de développement du septum intermedium, cette anomalie a une fréquence relative de 8 % des cardiopathies congénitales. Elle est grave et mal tolérée puisque plus de la moitié des enfants ne dépassent pas la première année et que la majorité d'entre eux sont morts avant la fin de la deuxième année (Rogers et Edwards).

Dans nos 46 observations avec autopsie, nous en avons retrouvé deux cas que nous publions.

⁂

OBSERVATION N° 21

Georgette LA... pesait 2,950 kg à sa naissance. A l'âge de six mois, apparaissent dyspnée et cyanose qui motivent son admission à la Pouponnière. L'auscultation cardiaque est normale, mais, à la radioscopie, on note une importante cardiomégalie globale.

Entrée en collapsus, l'enfant décédait une demi-heure après son hospitalisation et la vérification pratiquée montrait l'existence d'une interventriculaire et défaut des valves internes des orifices tricuspidien et mitral.

⁂

OBSERVATION N° 22

Gilbert GA..., né à terme et pesant 3,000 kg, présente à sa naissance des signes de mongolisme. Il est hospitalisé à l'âge de quatorze mois pour dyspnée et cyanose apparues brutalement la veille avec état de choc important.

Il s'agit d'un enfant hypotrophique (7,240 kg). A l'auscultation, un souffle systolique de pointe est nettement audible avec éclat du deuxième bruit au foyer aortique et rythme à trois temps accompagnant une hépatomégalie. L'image radiologique cardiaque est très nettement majorée et l'enfant ne tarde pas à décéder dans un tableau d'asystolie et de collapsus.

A l'ouverture du thorax, on trouve un cœur énorme et la dissection de cet organe montre une agénésie du septum interauriculaire créant une oreillette unique, associée à un défaut du septum interventriculaire dans sa partie haute. Il s'agit donc d'une C.I.A.V. avec oreillette unique.

⁂

Etude d'ensemble de la C.I.A.V.

De nos deux observations, l'une concernait un garçon et l'autre une fille.

L'observation n° 22, très intéressante, présentait une oreillette unique et cet enfant était mongolien, malformation retrouvée classiquement associée à une C.I.A.V.

Les deux enfants ont présenté tous deux de la cyanose, d'apparition tardive et cette décompensation brutale a été rapidement fatale dans l'un et dans l'autre cas.

Ils sont morts tous deux de collapsus, l'un à six mois et l'autre à quatorze mois (âge moyen de dix mois).

Tronc artériel commun

Constaté dans 2,1 % des cas de M. Abbott et dans 2,6 % des cas par Mannheimer, le tronc artériel résulte d'une absence de cloisonnement du bulbe artériel.

Nous avons relevé trois fois cette anomalie dans nos 46 observations (6,5 %) et cette malformation revêtait chaque fois un type anatomique différent.

Nous présentons ces trois observations (n°s 23 à 25).

***

OBSERVATION N° 23

Yvette AL... est née trois semaines avant terme avec un poids de 2,500 kg. Au huitième jour de la vie apparaît une cyanose qui motive son hospitalisation. Un souffle systolique peu intense est découvert au niveau du troisième espace intercostal gauche, la radiographie montre une concavité de l'arc moyen gauche et l'électrocardiogramme une forte déviation axiale droite. Elle devait décéder quelques jours plus tard dans un tableau de choc avec hémorragie digestive.

A l'autopsie, artère pulmonaire et aorte naissent d'un même tronc. De plus, il existe une double communication interauriculaire et interventriculaire.

⁂

OBSERVATION N° 24

Michel AL..., né à terme après une grossesse normale, présente à sa naissance un bec-de-lièvre unilatéral gauche et de la cyanose qui augmente rapidement d'intensité et motive son hospitalisation à l'âge de deux mois et demi. L'examen cardio-vasculaire met alors en évidence un éclat du deuxième bruit, une silhouette cardiaque radiologique sensiblement normale et une déviation axiale droite électrique.

Rehospitalisé à l'âge de cinq mois pour varicelle et à l'âge de huit mois pour rhinopharyngite fébrile, Michel entre à nouveau dans le Service à dix mois. Il est très pâle, très dyspnéique et cyanosé et il présente une déshydratation aiguë. La radiographie montre une cardiomégalie avec surcharge hilaire vasculaire nette et l'électrocardiogramme une hypertrophie ventriculaire droite importante. Les chocs se répètent et l'enfant meurt en syncope quinze jours plus tard.

A la vérification, on trouve un tronc artériel commun naissant à cheval sur les deux ventricules et d'où se détache une artère pulmonaire. De plus, la pièce anatomique montre l'existence d'une C.I.A. et d'une C.I.V. Enfin, du point de vue viscéral, on découvre un rein unique en fer à cheval.

⁂

OBSERVATION N° 25

Alain RO... est porteur d'une cardiopathie découverte à sa naissance. Né à terme avec un poids de deux kg, cet enfant est hospitalisé à l'âge de trois mois et demi pour dyspnée sévère sans cyanose. Il s'agit d'un enfant en mauvais état général, pesant 4,500 kg, pâle, choqué et présentant des vomissements répétés. A l'auscultation, un souffle holosystolique intense est audible dans toute l'aire précordiale et maximum à la base avec bruit de galop. Il n'y a pas de frémissement, pas de signes périphériques d'insuffisance cardiaque. L'électrocardiogramme montre une hypertrophie ventriculaire gauche et la radiographie avec sa cardiomégalie, son hypertrophie ventriculaire gauche et son débord droit évoque la possibilité d'un double arc aortique.

Rehospitalisé à l'âge d'un an pour pneumopathie, l'enfant ne pèse que 6,490 kg et présente toujours des vomissements avec hypoxie permanente. Le tableau tourne court et l'issue est rapidement fatale en quelques jours.

La nécropsie montre un *truncus arteriosus* : l'aorte, de volume normal, s'élève seule à cheval sur les deux ventricules et l'artère pulmonaire n'est pas retrouvée. Une vaste C.I.V. réunit les deux ventricules sous le départ de l'aorte. Les veines pulmonaires sont normales et en place, mais au niveau du hile, on note deux artères bronchiques dilatées en direction de l'aorte. Les parois ventriculaires gauches et droites sont sensiblement normales.

Etude d'ensemble du tronc commun artériel

Sur nos trois observations, il s'agissait deux fois de garçons.

Du point de vue anatomique, les trois pièces présentaient une C.I.V. associée et deux d'entre elles une C.I.A. Deux fois, le tronc commun était dextroposé et, une fois, il n'a pas été retrouvé d'artère pulmonaire, la suppléance étant assurée par des artères bronchiques dilatées (n° 25).

Un enfant présentait un bec-de-lièvre et un rein unique.

Les trois enfants étaient cyanosés, deux précocement et le troisième tardivement à un an.

Deux étaient porteurs d'un souffle systolique et le troisième d'un éclat du deuxième bruit.

La radiographie montrait une cardiomégalie et l'électrocardiogramme une prédominance droite dans deux cas et gauche dans un cas.

Le décès a eu lieu deux fois tardivement (onze et douze mois) et une fois précocement (dix jours). Il s'est produit une fois par hémorragie digestive, une fois par syncope et la troisième par asphyxie.

Atrésie tricuspidienne

Relativement rare, l'imperforation de l'appareil tricuspidien représente selon les auteurs de 2 à 3 % des cardiopathies congénitales (1,9 % pour M. Abbott, 2,8 % pour Chiche, 2,9 % pour Donzelot, 3 % pour Kjellberg).

C'est une malformation grave, se manifestant tôt et qui tue rapidement (pour Sommers et Johnson, la mort survient dans 2 3 des cas avant la première année).

Son diagnostic est facilité par l'existence de signes électriques de surcharge ventriculaire gauche chez un enfant cyanosé.

Au cours de notre étude, nous en avons retrouvé une observation sur les 46 enfants autopsiés.

*
**

OBSERVATION N° 26

Alain CO... a été hospitalisé à l'âge de quatre mois pour cyanose des extrémités et des lèvres et hypotrophie légère (4,400 kg). L'examen clinique montre un souffle systolique léger au niveau de la base sans localisation nette, avec absence du deuxième bruit et pouls fémoraux nettement perceptibles. La radiographie, de face, met en évidence une hypovascularisation pulmonaire, un arc moyen gauche concave avec léger débord droit et, en oblique antérieure gauche, une « fenêtre claire » rétroaortique avec hypertrophie ventriculaire gauche, cette dernière étant confirmée par l'examen électrique du cœur (axe à — 10°, signes de surcharge ventriculaire gauche).

Le diagnostic porté est celui d'atrésie tricuspidienne et l'enfant est opéré : on procède à une anastomose type Blalock-Taussig, mais alors que l'artère pulmonaire droite semble normale, son clampage est impossible sans entraîner un important ralentissement cardiaque. L'enfant se cyanose et meurt une heure après la fin de l'intervention.

La vérification montre une oreillette droite légèrement augmentée de volume. Il existe une imperforation tricuspidienne, l'emplacement de l'orifice étant masqué par la convergence de replis endocardiques. Une large C.I.A. occupe presque tout le septum interauriculaire. Le ventricule droit est hypoplasique, posé comme une crête sur le ventricule gauche qui est notablement hypertrophié. Une C.I.V. débouche dans l'*infundibulum* qui est hypoplasié avec sténose musculaire et valvulaire. Le tronc de l'artère pulmonaire est normal.

Cette vérification permet en outre de découvrir la cause du décès : il existe une atélectasie du poumon gauche par fausse route de l'intubation, rendue plus particulièrement sensible au moment du clampage de l'artère pulmonaire droite.

Transposition des gros vaisseaux

La transposition complète des gros vaisseaux de la base représente une des malformations les plus fréquentes chez le nourrisson mais aussi une des plus graves puisque sa fréquence diminue considérablement avec l'âge : Moore dans une étude sur les cardiopathies du nouveau-né en trouve 27 %, Gibson et Clifton 9 % au cours de la deuxième enfance et M. Abbott seulement 65 cas sur ses mille observations de cardiopathies congénitales. C'est une des causes les plus fréquentes de décès chez le jeune enfant : 18 transpositions sur 100 autopsies à l'Hôpital des Enfants Malades.

Dans nos 46 observations, nous avons rencontré cinq enfants qui présentaient une transposition artérielle. ce qui représente 10,8 % du total de nos nécropsies. (Observations n^{os} 27 à 31).

***

OBSERVATION N° 27

Michel BE... s'est développé normalement jusqu'à l'âge de trois mois, date à laquelle il présente une crise de cyanose intense avec dyspnée et tachycardie. Hospitalisé quelques jours plus tard, cet enfant accuse une cyanose généralisée et homogène, une dyspnée avec tirage. L'auscultation de son cœur permet d'entendre un souffle systolique violent et râpeux, maximum au deuxième espace intercostal gauche, s'entendant dants toute l'aire précordiale et irradiant jusqu'à l'épaule gauche avec bruit de va-et-vient. La radioscopie montre un cœur peu volumineux en forme de sablier avec transparence pulmonaire normale et l'électrocardiogramme une tachycardie sinusale avec axe nettement gauche, bloc gauche et surcharge biventriculaire. Huit jours plus tard, l'enfant présente

une apnée puis sombre dans un coma profond avec convulsions généralisées, vomissements sanglants et ne tarde pas à décéder.

La nécropsie permet de voir un cœur de volume sensiblement normal. Aorte et artère pulmonaire, toutes deux distinctes, sont de calibre normal et il n'y a pas de canal artériel. On note cependant une transposition de l'aorte qui naît en avant de l'artère pulmonaire. A l'ouverture du cœur, on trouve deux ventricules (les parois de la cavité droite sont légèrement hypertrophiques) qui communiquent par une ouverture d'un centimètre environ, située à la partie haute du septum et qui crée ainsi un *infundibulum* commun aux deux gros vaisseaux. Les oreillettes sont normales ainsi que les orifices auriculo-ventriculaires et les poumons sont le siège de petits infarcissements.

*
**

OBSERVATION N° 28

Geneviève CA... est porteuse d'une cardiopathie découverte vers l'âge de six mois. Elle entre dans le Service cinq mois plus tard pour coqueluche et cette enfant cyanosée aux extrémités présente, à l'auscultation, un bruit de galop. La radiographie montre une augmentation globale de la silhouette cardiaque, surtout nette au niveau du ventricule gauche, ainsi qu'une hypervascularisation pulmonaire. L'enfant présente, quinze jours plus tard, une crise d'œdème aigu pulmonaire avec iléus paralytique et meurt brutalement par syncope.

La vérification met en évidence une inversion des gros vaisseaux de la base : l'aorte de petit calibre naît du ventricule droit tandis que l'artère pulmonaire volumineuse naît du ventricule gauche. Les deux cavités ventriculaires communiquent par une ouverture assez large située à la partie supérieure de la cloison interventriculaire.

*
**

OBSERVATION N° 29

Le jeune LA... est né normalement (3,100 kg) mais au troisième jour, il présente une brusque cyanose qui motive son hospitalisation. A l'entrée, il s'agit d'un enfant anorexique, très dyspnéique et la cyanose est importante et diffuse. Les fémorales sont perçues,

foie et poumons sont normaux. Il présente un petit souffle endapéxien avec éclat du deuxième bruit. A la radiographie, on note une cardiomégalie de 65 % avec hypervascularisation pulmonaire importante. L'électrocardiogramme est sensiblement normal (discrète hypertrophie ventriculaire droite physiologique). Traité par digitale et Diamox, il meurt à l'âge d'un mois et demi dans un tableau de cyanose grave.

La vérification met en évidence une transposition complète des gros vaisseaux : l'aorte naît en avant et à droite, tandis que l'artère pulmonaire, de calibre sensiblement égal, se détache en arrière et à gauche. Il n'y a ni C.I.A., ni C.I.V. Le canal artériel de calibre supérieur à trois millimètres réunit les deux gros vaisseaux, mais il est en voie de fermeture. A l'ouverture du cœur, on constate que l'éperon de Wolf est réduit à une saillie sur la paroi ventriculaire, modifiant l'aspect classique du ventricule droit en supprimant les deux chambres de chasse normalement distinctes. Les orifices sont normalement valvulés.

*
**

OBSERVATION N° 30

L'enfant AG... est admis à la Pouponnière à l'âge d'un mois pour dyspnée et courbe de poids stationnaire. Il pesait 3,900 kg à sa naissance et son poids est identique le jour de son hospitalisation. A l'entrée, outre l'hypotrophie, on constate une cyanose extrême avec dyspnée. Les pouls fémoraux sont bien perçus, le foie est dans ses limites, mais il existe un thrill. A l'auscultation, on trouve un souffle systolique intense 3/4, audible au troisième espace intercostal gauche et irradiant dans toutes les directions avec éclat du deuxième bruit. La radiographie montre une augmentation de volume du cœur de 60 % environ avec hypervascularisation pulmonaire proximale et distale. L'électrocardiogramme est pratiquement normal. Traité par Diamox, Cédilanide et oxygénothérapie, cet enfant fait quelques jours plus tard une décompensation cardiaque brutale avec œdème pulmonaire nécessitant une saignée de 35 centimètres cubes. On assiste alors à une baisse progressive de l'état général, le teint devient cendré, la cyanose augmente et l'enfant meurt dans un tableau de bradycardie et d'anoxie.

La nécropsie effectuée permet de voir un cœur très augmenté de volume. De plus, il existe une transposition artérielle complète : l'aorte naît à droite et en avant et l'artère pulmonaire à gauche et en arrière, les deux vaisseaux étant de volume égal. Les orifices tricuspidien et mitral sont normaux. Il n'y a pas de C.I.A., pas de

C.I.V. Le canal artériel de trois millimètres de section, est en voie de fermeture. A l'ouverture du ventricule droit, on constate que l'orifice aortique est en haut et à droite de l'orifice tricuspidien et il n'y a pas de chambre de chasse wolfienne bien individualisée.

*
**

OBSERVATION N° 31

Christian NG... est hospitalisé à l'âge de six jours pour cyanose, dyspnée et signes d'œdème pulmonaire. Il présente un souffle systolique léger, 1,5/4, de tonalité musicale, maximum au quatrième espace intercostal gauche et irradiant vers l'épaule gauche. A la radiographie, les poumons sont hypercongestifs, l'artère pulmonaire droite est nettement visible et le cœur est notablement augmenté de volume. L'enfant décède le lendemain de son admission dans un tableau d'œdème aigu pulmonaire.

A l'ouverture du thorax, les poumons sont gorgés de sang et le cœur est nettement hypertrophique. Il existe au niveau de la base une transposition complète des gros vaisseaux. L'aorte naît du ventricule droit dont la chambre de chasse est très large, tandis que l'artère pulmonaire naît du ventricule gauche. Il n'y a pas de C.I.V. mais les deux cœur droit et gauche communiquent à l'étage auriculaire par un *patent foramen* ovale. Le canal artériel est large, de quatre millimètres de section, à parois minces, mais il assure une correction imparfaite.

Etude d'ensemble de la transposition artérielle

Sur nos cinq transpositions, quatre sont de sexe masculin.

Outre l'inversion d'origine des vaisseaux, nous avons relevé une C.I.A., deux C.I.V. et trois canaux artériels.

Les cinq enfants étaient cyanosés dont trois dès la naissance.

Un souffle systolique était audible dans quatre cas dont deux avec éclat du deuxième bruit.

La radiographie a toujours montré une cardiomégalie dont quatre cas avec hypervascularisation pulmonaire.

L'électrocardiogramme était normal dans les deux cas.

Le décès est survenu au plus tôt à six jours et au plus tard à onze mois avec un âge moyen de trois mois et demi. Pour Hanlon et Blalock, sur 117 cas de transposition. l'âge moyen du décès est de cinq mois et demi.

Ce décès s'est produit trois fois au cours d'accident pulmonaire aigu, une fois au cours d'une syncope et une fois dans un tableau d'hémorragie digestive.

Sténose pulmonaire pure

Le retrécissement isolé de l'orifice de l'artère pulmonaire est rare, aux alentours de 1 % pour les auteurs (0.9 % pour M. Abbott). Son diagnostic clinique dès les premiers mois de la vie est extrêmement difficile.

Nous en avons retrouvé un cas dans nos observations comportant un protocole nécropsique.

***

OBSERVATION N° 32

Robert BA..., hospitalisé à l'âge d'un mois et demi, est un enfant anorexique et hypotrophique qui n'a pris que 20 grammes depuis sa naissance (2,780 kg pour 2,760 kg). Il est cyanosé, dyspnéique. L'auscultation met en évidence un souffle systolique rude et de siège mésocardiaque, tandis que la radioscopie montre une hypertrophie cardiaque droite. L'enfant meurt quelques jours plus tard dans un tableau d'hémorragie intestinale.

La vérification montre une cardiomégalie avec rétrécissement isolé de l'orifice de l'artère pulmonaire qui est percé en son centre d'un petit orifice.

Tétralogie de Fallot simple et complexe

Si la tétralogie de Fallot représente la cardiopatie la plus fréquente chez le grand enfant (70 % pour Fallot, 52 % pour Mannheimer), il n'en est pas de même chez le nourrisson où la transposition artérielle est au moins aussi souvent rencontrée.

Dans nos 46 observations, nous avons rencontré trois tétrades pures (6.5 % des autopsies) alors que Moore en dénombrait 4 % dans une étude portant également sur le nouveau-né (Observations n°s 33 à 35). Par ailleurs, nous ajoutons dans ce chapitre, deux observations de nourrissons qui, outre les quatre éléments constitutifs de la tétralogie classique, présentaient des malformations cardio-vasculaires associées, réalisant de véritables tétrades complexes (Obs. n° 36 et 37).

Nous nous proposons d'étudier successivement :

— les trois tétralogies de Fallot pures (observations n°s 33 à 35).

— les deux formes complexes (observations n[os] 36 et 37).

*
**

OBSERVATION N° 33

Brigitte RO... est hospitalisée à l'âge de trois semaines pour syndrome de déshydratation aiguë et on découvre alors une cardiopathie. Placée en Centre Aéré, l'enfant commence alors à présenter des crises de dyspnée fréquentes nécessitant l'oxygénothérapie et elle est à nouveau hospitalisée à l'âge de deux mois et demi.

A son entrée, cette enfant hypotrophique (3,380 kg) est, par ailleurs, cyanosée et dyspnéique. L'examen cardio-vasculaire met en évidence un souffle systolique d'intensité moyenne, râpeux, à foyer maximum au niveau des troisième et quatrième espaces intercostaux gauche, irradiant plus en haut qu'en bas. Il n'y a pas de frémissement, les pouls sont normaux, mais on note une hépatomégalie discrète. La radiographie montre, de face, une hypertrophie droite et gauche, un arc moyen gauche non convexe, un petit arc aortique et des plages pulmonaires claires évoquant une sténose pulmonaire tandis qu'en oblique antérieure gauche, on constate une « fenêtre claire » rétro-aortique probable. Ces signes cliniques et radiologiques ajoutés aux signes électriques de prédominance droite, font évoquer le diagnostic de tétralogie de Fallot.

Les crises de dyspnée et cyanose se répètent de plus en plus fréquemment et réagissent de moins en moins bien aux thérapeutiques classiques (oxygène, digitaline, analeptiques). Aussi, malgré le jeune âge de l'enfant, la décision chirurgicale est prise et l'enfant est opérée, à l'âge de quatre mois. Le chirurgien pratique une anastomose termino-latérale de type Blalock-Taussig.

Dans les suites opératoires, l'amélioration se fait nettement sentir, la cyanose disparaît. Mais cette enfant, rehospitalisée un an plus tard, devait décéder par thrombose de son anastomose.

*
**

OBSERVATION N° 34

Jean-Pierre S... est né à terme pour un poids de 3,500 kg, mais une dyspnée et une cyanose apparaissent dès la naissance et font découvrir un souffle systolique. Il est hospitalisé d'urgence à la

Pouponnière à l'âge de six mois pour décompensation cardiaque brutale avec augmentation de l'intensité des signes fonctionnels.

A son admission, l'état général est alarmant : dyspnée extrême, cyanose généralisée, tachycardie, hépatomégalie. Le cœur est le siège d'un souffle systolique d'intensité 2/4, irradiant dans toutes les directions, y compris l'espace interscapulo-vertébral avec éclat du deuxième bruit pulmonaire. La radioscopie montre un gros cœur globuleux à pointe arrondie et relevée, une absence d'arc moyen gauche, des hiles grêles et déshabités, une hyperclarté pulmonaire évoquant une sténose pulmonaire. L'enfant meurt le lendemain dans un syndrome hémorragique survenu au cours d'une asystolie aiguë.

Le cœur présente toutes les anomalies constituant une tétralogie de Fallot ; une hypertrophie ventriculaire droite, une C.I.V. haute, une aorte fortement dextroposée et enfin une atrésie complète de l'arbre pulmonaire portant sur l'*infundibulum*, le tronc et les branches de l'artère pulmonaire. Le canal artériel n'a pu être cathétérisé.

***

OBSERVATION N° 35

Le jeune CH... est un prématuré de sept mois et demi dont le poids à la naissance de 2 kg était tombé le jour suivant à 1,500 kg. Il est hospitalisé à l'âge de trois mois avec un poids de 2,800 kg. L'enfant est cyanosé à un degré extrême avec crises paroxystiques, il est agité et l'on constate un hippocratisme digital. A l'auscultation, il existe un souffle systolique endapéxien 2,5/4 avec absence du deuxième bruit. La radiographie montre, de face, un cœur en « sabot » avec hypovascularisation pulmonaire et, en oblique antérieure gauche, une « fenêtre claire » rétroaortique.

Durant deux mois, l'enfant est mis au nursing (oxygène, perfusions, gavage) et les résultats sont intéressants puisqu'il arrive au poids de 3,400 kg. Mais cet enfant devait décéder brutalement par fausse route de la sonde de gavage et inhalation de lait.

A la vérification, on trouve une hypoplasie pulmonaire extrême (1,5 millimètre), un orifice valvulaire pulmonaire sténosé et un *infundibulum* libre. La C.I.V. haute de trois millimètres sur deux débouche sous la valve interne de la tricuspide et l'aorte est fortement dextroposée. Ce vaisseau a d'ailleurs un calibre énorme qui dépasse un centimètre. L'ouverture du ventricule droit met en évidence une hypertrophie des parois. Il s'agit donc d'une tétralogie de Fallot voisine de l'atrésie pulmonaire.

*
**

OBSERVATION N° 36

Né quinze jours avant terme et pesant 2,300 kg, Jean-Louis RA... crie à la naissance mais commence à se cyanoser dès les premières tétées. Il est hospitalisé à l'âge de deux mois et demi pour érythrodermie de Leiner-Moussus.

Il s'agit d'un enfant cyanosé et dyspnéique, à cœur rapide mais dont les bruits ne paraissent pas modifiés à l'auscultation. A la radiographie, il existe une majoration de la silhouette cardiaque, l'arc aortique n'est pas visible et on note une opacité latéro-trachéale droite à la partie supérieure du médiastin. Par ailleurs, il existe des signes électriques de surcharge biventriculaire et une dilatation veineuse au fond d'œil. Quinze jours plus tard, l'enfant meurt au cours d'un syndrome hémorragique.

La vérification montre : une artère pulmonaire très grêle, une grosse C.I.V. haute, une hypertrophie des parois du ventricule droit et une aorte en dextroposition, soit 8/10 pour le ventricule droit et 2/10 pour le gauche. De plus, l'aorte est grosse à son origine (quinze millimètres), le canal artériel est très ouvert et le trou de Botal légèrement perméable.

*
**

OBSERVATION N° 37

Le jeune CA... est né avec un bec-de-lièvre complet et division palatine. Très cyanosé et dyspnéique, il meurt à l'âge de deux jours.

La vérification anatomique montre une sténose pulmonaire valvulaire, une importante C.I.V. haute, une dextroposition de l'aorte et une hypertrophie ventriculaire droite. Par ailleurs, le cœur présente d'autres anomalies : une C.I.A., une sténose mitrale congénitale, un canal artériel perméable et une oreillette gauche très petite, véritable canal résultant de la réunion des quatre veines pulmonaires.

Etude d'ensemble de la Tétralogie simple et complexe.

1° Tétralogie simple : Deux des trois cas autopsiés étaient des garçons.

La vérification effectuée a montré dans tous les cas les quatre composantes classiques mises en évidence par Fallot à savoir une dextroposition aortique avec C.I.V., sténose de l'artère pulmonaire et hypertrophie ventriculaire droite.

Les constatations cliniques et radiologiques étaient parfaitement conformes avec les nombreuses descriptions retrouvées dans la littérature.

Une cyanose extrêmement importante était présente dans tous les cas et apparue au plus tard à trois mois.

Les signes auscultatoires ont montré dans tous les cas un souffle systolique au niveau des espaces intercostaux gauches avec irradiation.

Du point de vue radiologie, la silhouette classique a été retrouvée dans les trois cas : de face, gros cœur en « sabot » avec absence de l'arc moyen gauche et signes nets d'hypovascularisation pulmonaire (hiles clairs, parenchymes pulmonaires hyperclairs) signant la sténose pulmonaire, tandis qu'en oblique antérieure gauche, la « fenêtre claire » rétro-aortique était constatée dans deux cas.

Le décès est survenu respectivement à trois, six et quinze mois, soit un âge moyen de huit mois.

Un seul décès est survenu en cours d'évolution de la cardiopathie par syndrome hémorragique digestif. Les deux autres décès sont dus à des causes accidentelle (inhalation de lait en cours de gavage) ou postopératoire C'est le cas de l'observation n° 33 : cette enfant qui a présenté à l'âge de trois mois des signes d'intolérance de sa cardiopathie a été opérée. L'intervention a bien réussi, les suites opératoires ont été bonnes mais l'enfant est morte un an plus tard par thrombose de son anastomose, complication fréquente constatée après ce genre d'intervention.

2° Tétralogie complexe : Elle intéresse dans les deux cas des garçons. L'un présentait par ailleurs, des malformations palatines.

Dans les deux cas, il s'est agi de malformations cardiaques multiples et extrêmement graves qui n'ont permis que des survies peu prolongées (deux jours et trois mois).

Coarctation et Hypoplasie segmentaire Aortiques

Il s'agit de malformations cardiaques graves puisque, selon Soulie et Debré, huit enfants sur dix ne dépassent pas l'âge de dix-huit mois.

Sur nos 46 observations, nous avons retrouvé :

— deux cas de coarctation aortique pure soit 4,3 % de nos autopsies (5,7 % pour Magdelaine, 7,9 % pour M. Abbott) ;

— Trois cas d'hypoplasies segmentaires de la crosse aortique soit 6,5 % de nos vérifications.

Nous présentons ces cinq observations (n° 38 à 42).

*
**

OBSERVATION N° 38

René TE... est né quinze jours avant terme et pesait 2,800 kg à sa naissance, mais cet enfant pousse mal puisque, à l'âge de deux mois, date de son hospitalisation, il ne pèse que 3,600 kg. Admis pour syndrome diarrhéique, on découvre chez cet enfant, un souffle systo-diastolique râpeux, d'intensité 3/4 à maximum mésocardiaque. Il n'est pas cyanosé, mais ses pouls fémoraux ne sont pas perçus. La radiographie met en évidence une cardiomégalie notable et l'électrocardiogramme un bloc droit avec surcharge ventriculaire droite. L'enfant devait décéder le surlendemain de son hospitalisation de syncope brutale.

Le diagnostic anatomique porté est le suivant : sténose de l'isthme aortique avec C.I.A. et C.I.V. associées. En effet, le cœur est hypertrophié, l'oreillette droite normale, mais il n'y a pas de *septum primum*. Le ventricule droit est hypertrophié, oreillette gauche et artère pulmonaire sont normales. Quant au ventricule gauche, il est fortement hypertrophié et il y a un défaut du *septum membranosa* (un millimètre sur un). La valve aortique est bicuspide, les coronaires sont normales. Quant à l'aorte, elle est le siège d'une coarctation de type adulte siégeant au-dessus de l'artère sous-clavière gauche. Par ailleurs, les poumons sont atélectasiés.

*
**

OBSERVATION N° 39

Mireille MO... a été conçue alors que sa mère était atteinte d'hépatite virale ictérigène et sa naissance s'est produite deux mois avant terme par rupture prématurée de la poche des eaux. Pesant 2,800 kg à sa naissance, l'enfant a crié d'emblée et a bien tété le premier jour. Mais, dès le lendemain, apparaissent dyspnée, cyanose et température.

Hospitalisée à la Pouponnière à l'âge de neuf jours, il s'agit d'une enfant cyanosée, très polypnéique. L'auscultation cardiaque

est normale, de même que la radioscopie, mais il existe une hépatomégalie.

Quinze jours plus tard se produit une décompensation cardiaque brutale avec choc, dyspnée, cyanose et œdème pulmonaire nécessitant sa mise en poumon d'acier. L'enfant est pâle, chétive, non cyanosée. Du point de vue cardiaque, on note un pouls rapide (plus de 200), une tension artérielle à 10 aux membres supérieurs et inférieurs, les radiales sont bien perçues alors que les pouls fémoraux sont plus ou moins bien sentis. A l'auscultation apparaît un bruit de galop avec souffle systolique 3/4 endapéxien, deuxième bruit pulmonaire dédoublé et claqué, léger thrill systolique. La radiographie met en évidence une énorme cardiomégalie avec hyperflot pulmonaire droit et l'électrocardiogramme un axe droit avec hypertrophie biventriculaire. Le diagnostic porté est celui de coarctation aortique avec canal artériel, l'intervention est décidée mais l'enfant meurt dans un tableau d'œdème aigu pulmonaire avant même d'avoir été confié aux chirurgiens.

La vérification montre un gros cœur avec énorme hypertrophie ventriculaire droite et hypertrophie ventriculaire gauche plus modérée. L'aorte est normale jusqu'à l'origine de la sous-clavière gauche où elle présente un rétrécissement d'un centimètre de long avec un calibre de deux millimètres, puis elle reprend son calibre normal. Le canal artériel (trois millimètres de section) s'abouche au-dessus de la sténose. Les artères pulmonaires sont dilatées, il existe un *patent foramen* ovale ainsi qu'une petite C.I.V., de deux millimètres sur deux, siégeant au niveau de la chambre de chasse aortique et s'ouvrant dans la chambre de chasse pulmonaire sous la valve interne de la tricuspide. Par ailleurs, les poumons sont œdématiés, le foie est congestif.

***

OBSERVATION N° 40

Didier FR... est né par forceps (3,600 kg à la naissance) et a présenté une cyanose dès les premières heures de la vie. Hospitalisé à l'âge de quinze jours, il a bien profité (4,025 kg), mais la cyanose persiste au visage, accentuée au moment des biberons. On découvre un souffle systolique endapéxien, le cœur est rapide, les pouls fémoraux peu perçus. La radiographie montre un cœur à prédominance droite, augmentant de volume entre deux examens successifs et l'électrocardiogramme une hypertrophie ventriculaire droite. L'enfant décédait dix jours plus tard.

L'autopsie montrait une crosse aortique de calibre très réduit et une artère pulmonaire normale, toutes deux réunies par un canal artériel perméable.

*
**

OBSERVATION N° 41

Bruno RI... a présenté une cyanose et une dyspnée intense dès sa naissance. Hospitalisé à l'âge de huit jours, il présente un tableau complet d'insuffisance cardiaque (oligurie, hépatomégalie, rythme cardiaque à trois temps). L'image cardiaque est globuleuse à la radioscopie et l'enfant devait décéder de collapsus le lendemain de son admission.

La nécropsie montrait un déséquilibre complet entre les deux cœurs : alors que le cœur gauche est pratiquement atrésié (oreillette minuscule, très petit ventricule) avec crosse aortique de calibre considérablement réduit, par contre, le cœur droit était fortement dilaté, ainsi que l'artère pulmonaire. Il existait par ailleurs une C.I.A.

*
**

OBSERVATION N° 42

Alain GA... a été hospitalisé à l'âge d'un mois à l'Hôpital de Montauban pour dyspnée et cyanose, anorexie et mauvaise prise alimentaire, toux sans température. La découverte d'une cardiopathie le fait transférer au Service de Médecine Infantile du Centre Hospitalier de Toulouse.

A son entrée, c'est un enfant pâle, discrètement cyanosé, pesant 3,540 kg. L'auscultation met en évidence un souffle systolique d'intensité moyenne, maximum au troisième espace intercostal gauche et perçu dans le dos avec éclat du deuxième bruit. Les pouls fémoraux ne sont pas perceptibles, le pouls radial droit bat plus fort que le gauche. Il n'y a pas de thrill, mais la tension artérielle est de 14 de maximale aux membres supérieurs et de 11 seulement aux membres inférieurs. La radiographie montre une cardiomégalie de 2, une hypertrophie biventriculaire, un arc aortique gauche et une hypervascularisation pulmonaire. Quant à l'électrocardiogramme, il met en évidence une hypertrophie ventriculaire droite majeure avec surcharge et un axe à + 120°. Par ailleurs, il n'y a pas d'œdèmes, le foie est normal, mais il existe des râles crépitants des deux champs pulmonaires.

En cours d'hospitalisation, l'enfant fait plusieurs poussées d'œdème aigu pulmonaire avec oligurie et urée sanguine à 0,80 g/litre. On procède à un cathétérisme par voie saphène droite qui montre une pression systolique de 70 dans l'artère pulmonaire et un shunt de trois volumes au niveau de l'oreillette droite. En raison de la mauvaise tolérance de la cardiothérapie, on tente une intervention et les chirurgiens découvrent une énorme hypoplasie de la crosse aortique avec canal artériel perméable, anomalie vasculaire au-delà de toute ressource thérapeutique. Dans les suite opératoires l'enfant présente une asystolie avec anurie et meurt six jours après l'essai d'intervention.

L'ouverture du thorax montre un gros cœur avec artère pulmonaire dilatée. L'aorte ascendante est normale, tandis que la portion horizontale de la crosse se rétrécit considérablement (diamètre de cinq millimètres, avec artère vertébrale naissant de la crosse) pour reprendre son diamètre de huit millimètres dans sa portion descendante après abouchement du canal artériel. Ce dernier, fortement perméable, a un calibre de six millimètres, longtemps supérieur à celui de la portion hypoplasiée de la crosse aortique. Il existe une C.I.A. de six millimètres sur quatre, mais il n'a pas été retrouvé de C.I.V.

Etude d'ensemble de la Coarctation et de l'Hypoplasie Aortique.

1° Coarctation : Les deux premiers cas, un garçon et une fille, tous deux prématurés, se présentaient comme des coarctations de l'isthme aortique, type adulte de Bonnet.

Elles montraient toutes deux une C.I.A. et une C.I.V. associées. L'une avait un canal artériel perméable susstrictural et l'autre une valve aortique bicuspide, anomalie fréquemment rencontrée dans les sténoses isthmiques.

Un enfant était cyanosé (forme avec canal) et dans les deux cas les pouls fémoraux n'étaient pas perçus.

Ces deux enfants présentaient un souffle systolique, une grosse silhouette cardiaque radiologique et des signes de prédominance droite à l'électrocardiogramme.

Le décès a eu lieu très tôt, une fois à un mois et l'autre à deux, par syncope et par œdème pulmonaire. Ce résultat confirme bien les constatations de CALODNEY et CARSON (18 décès sur 22 cas avant 8 semaines).

2° Hypoplasie segmentaire aortique : Les trois cas intéressent des garçons.

Ils présentaient un rétrécissement étendu siégeant sur la crosse aortique (type infantile de BONNET).

Deux avaient un canal artériel perméable et deux fois nous avons retrouvé une C.I.A. associée.

Les trois enfants étaient cyanosés dont deux dès leur naissance et les pouls fémoraux n'étaient pas ou peu perceptibles. Un souffle systolique a été retrouvé deux fois dont un avec irradiation caractéristique en arrière dans l'espace omovertébral.

Le cœur était augmenté de volume à la radiographie et des signes d'hypertrophie ventriculaire droite ont été retrouvés sur deux électrocardiogrammes.

Le décès a été précoce, respectivement à dix jours, un et deux mois, par collapsus et asytolie.

DOUBLE ARC AORTIQUE

Malformation assez rare (1 % pour M. ABBOTT, pour MOORE, pour GIBSON et CLIFTON), le double arc

aortique est générateur de dysphagie et de dyspnée trachéale chez le nourrisson.

Nous en rapportons un cas (observation n° 43).

OBSERVATION N° 43

Née à terme avec un poids de 3,550 kg, Claudine TR... a été hospitalisée pour cyanose permanente avec ictère. Il s'agit d'un enfant mongolien présentant des troubles respiratoires (vomissements au cours des prises alimentaires). Elle devait décéder trois jours plus tard.

La vérification montrait plusieurs anomalies. Du point de vue cardio-vasculaire, deux aortes se réunissaient en un tronc commun à hauteur de l'insertion diaphragmatique ; l'une s'ouvrait dans le ventricule droit, l'autre dans le ventricule gauche d'où naissaient également artère pulmonaire et vaisseaux coronaires. Le canal artériel était perméable et le septum interventriculaire déhiscent dans sa portion haute. De plus, on notait un pancréas annelé autour de la deuxième portion du duodénum et une congestion importante au niveau des deux poumons.

Persistance du canal artériel

Quinze de nos pièces anatomiques présentaient une persistance du canal artériel, soit 32.6 % pour les 46 vérifications effectuées. Il s'agit donc d'une des malformations cardiovasculaires le plus souvent rencontrée après C.I.A. et C.I.V.

Les auteurs donnent les chiffres de 24 % (Gibson et Clifton), de 24,2 % (M. Abbott), de 24,2 % (Donzelot), de 25 % (Chavez) de 36 % (Ash et Brumer).

Sur ces quinze canaux artériels,

— trois étaient à l'état isolé (n^{os} 44 à 46), ce qui représente 6,5 % de nos nécropsies, chiffre intermédiaire entre ceux de MAGDELAINE (4,5 %) et de M. ABBOTT (9,2 %).

— douze autres étaient associés à d'autres malformations cardio-vasculaires.

***

OBSERVATION N° 44

Prématuré de huit mois, Henri PE... pesait 2,720 kg à sa naissance. Dès la première tentative alimentaire, il présente un syndrome suffocatoire avec cyanose extrême. L'enfant ne devait pas survivre plus de vingt-quatre heures.

L'examen anatomique du cœur met en évidence l'existence d'un énorme canal artériel faisant communiquer artère pulmonaire et aorte.

***

OBSERVATION N° 45

Xavier CO... est né normalement (3,050 kg), mais a peu crié à sa naissance, sans toutefois présenter des signes d'anoxie néonatale. Hospitalisé à l'âge de quinze jours, il s'agit d'un enfant anorexique, prenant peu de poids. Auscultation et radioscopie sont normales le jour de son admission, mais, au quatrième jour, il présente brutalement une crise dyspnéique intense avec cyanose extrême et hépatomégalie. L'auscultation cardiaque reste normale, mais la silhouette cardiaque radiologique est augmentée de volume et l'enfant meurt le lendemain dans un tableau d'inondation pulmonaire.

La vérification permet de voir un cœur volumineux. Le canal artériel est perméable, son aspect extérieur est ectasique, et, en cours de dissection, il se rompt. On constate alors que sa paroi est épaissie, sa lumière de petit calibre, sa tranche de rupture est

irrégulière, fragile et facilement déchiquetée. Par ailleurs, le foie est très augmenté de volume, les poumons sont hépatisés et leur coupe microscopique montre des lésions de broncho-pneumonie.

⁂

OBSERVATION N° 46

Pesant 2,800 kg à la naissance, l'enfant BO... est hospitalisé à l'âge de deux mois et demi pour broncho-pneumonie. Un tableau asphyxique ne tarde pas à se constituer avec œdème en pélerine, déviation médiastinale à droite et respiration asthmatiforme. Le traitement symptomatique de la broncho-pneumonie est voué à l'échec.

Les phtisiologues consultés diagnostiquent un emphysème aigu du lobe inférieur gauche et le drainage transpariétal n'ayant donné aucun résultat, l'enfant est confié aux chirurgiens. A l'intervention, le lobe inférieur gauche est hypertrophié et rigide, ce qui commande une exérèse. Par ailleurs, il existe une anomalie du système vasculaire pulmonaire, les veines pulmonaires étant en avant des artères. Il n'y a pas de thrill sur l'artère pulmonaire et l'examen cardiaque se révèle négatif.

Cet enfant meurt brutalement en collapsus quelques heures après la fin de l'intervention et la vérification montre au niveau des poumons des signes nets de broncho-pneumonie et, au niveau des gros vaisseaux de la base, un canal artériel largement perméable dont le calibre est égal à celui du tronc de l'artère pulmonaire.

Etude d'ensemble de la persistance du canal artériel

Nos observations intéressent toutes trois des garçons.

Ces trois enfants étaient cyanosés et dans les trois cas. l'auscultation cardiaque s'est révélée normale. Selon Vernant. « compter sur un souffle tunellaire continu pour porter le diagnostic de canal chez le nourrisson,

c'est s'exposer à méconnaitre les formes les plus graves de cette affection ».

Dans deux cas, la radiologie mettait en évidence une augmentation globale de la silhouette cardiaque.

Le décès est survenu de bonne heure, à un jour, vingt jours et trois mois, par asphyxie ou œdème pulmonaire. On constate que la mort a suivi de très près l'apparition de la cyanose correspondant certainement à une brusque décompensation de la cardiopathie par inversion du shunt, les pressions pulmonaires devenant supérieures aux pressions systémiques.

Conclusion

L'étude synthétique de nos 46 protocoles nécropsiques nous permet de classer les cardiopathies par rang de gravité, en comparant les âges moyens de décès pour chacune des variétés.

Les plus rapidement mortelles semblent avoir été les coarctations aortiques, les canaux artériels et les tétralogies complexes de Fallot, l'âge moyen du décès se situant avant un mois et demi.

Un deuxième groupe est constitué par les transpositions des gros vaisseaux, les C.I.A., les C.I.V. et l'atrésie tricuspidienne avec un âge moyen de décès échelonné entre trois mois et demi et cinq mois.

Enfin, un troisième groupe est représenté par les C.I.A.V., le tronc artériel commun et la tétralogie simple de Fallot avec un âge moyen de décès entre huit et dix mois.

Troisième Partie

DIAGNOSTIC CLINIQUE ET PARACLINIQUE ET TRAITEMENT CHIRURGICAL DES CARDIOPATHIES CONGENITALES DU NOURRISSON

DIAGNOSTIC CLINIQUE

En présence d'un nourrisson soupçonné porteur de cardiopathie congénitale, il est souvent malaisé de porter un diagnostic de certitude car tout médecin connaît les difficultés rencontrées au cours de l'examen du très jeune enfant et l'interprétation délicate des résultats obtenus.

Difficultés de l'examen cardiaque du nourrisson

Généralement, l'enfant est amené en consultation pour apparition ou accentuation de signes fonctionnels ou généraux : dyspnée et cyanose, vomissements, mauvaise prise alimentaire, retard pondéral, hypotrophie, plus rarement pour accidents convulsifs ou syncopaux.

On procède alors à l'examen cardiaque : un souffle est souvent difficile à localiser sur un petit thorax d'autant plus que l'auscultation est gênée par la rapidité du cœur, la respiration superficielle, l'agitation et les cris de l'enfant.

La prise de la tension artérielle avec appareil électronique n'est souvent pas fidèle mais, par contre, la prise des pouls périphériques est beaucoup plus aisée.

Les clichés radiologiques sont souvent difficiles à interpréter car, chez le jeune enfant, on ne peut obtenir de pause respiratoire et l'ombre thymique masque le pédicule vasculaire.

Enfin, l'électrocardiogramme n'a qu'une valeur d'orientation et encore faudra-t-il discuter les tracés obtenus, un certain axe droit étant physiologique chez le nourrisson.

Diagnostic de cardiopathie congénitale par examens courants

Connaissant les difficultés qu'il présente, le praticien devra procéder à un examen cardiaque particulièrement minutieux.

1° L'interrogatoire des parents ou de l'entourage fera préciser les antécédents familiaux, les accidents en cours de grossesse, les modalités d'accouchement, les caractères de la période néo-natale et post-natale.

De plus, cet interrogatoire renseignera sur l'apparition et les caractères des premiers signes.

La cyanose qui signe un shunt droite-gauche sera particulièrement recherchée ainsi que ses signes d'accompagnement (hippocratisme digital, lipothymies, convulsions). Une cyanose intense, apparue tôt, évoque la possibilité de transposition artérielle, d'atrésie tricuspidienne ou de tétralogie de Fallot.

La dyspnée, les complications digestives ou pulmonaires, l'hypotrophie seront également de précieux renseignements. L'existence de véritables crises angineuses fera penser à une anomalie de naissance des coronaires.

2° L'examen clinique est capital car il peut déjà orienter le diagnostic.

L'inspection met en évidence les déformations thoraciques.

La palpation de la région précordiale permet de percevoir un choc de pointe ou un thrill. La prise des pouls fémoraux est indispensable : leur diminution ou leur abolition signent la coarctation aortique.

Surtout, l'auscultation cardiaque donne de précieux renseignements :

— dédoublement du deuxième bruit dans la C.I.A.

— souffle systolique intense irradiant dans toutes les directions avec frémissement bas situé dans la C.I.V.

— souffle systolique ou systo-diastolique des premiers espaces avec conservation du deuxième bruit dans le cas de persistance du canal artériel.

— souffle systolique bas situé dans la tétralogie.

— souffle systolique du deuxième espace intercostal gauche avec abolition du deuxième bruit dans la sténose pulmonaire et la trilogie de Fallot.

Mais il convient de souligner que l'auscultation cardiaque peut être très atypique ou même muette.

3° La radiographie, de face et en oblique antérieure gauche montre souvent des images caractéristiques :

— dilatation et expansion de l'arbre artériel pulmonaire dans la C.I.A.

silhouette classique du cœur en « sabot » avec « fenêtre claire » rétro-aortique et hypovascularisation pulmonaire dans le cas de tétralogie.

— hypervascularisation pulmonaire et pédicule vasculaire étroit dans la transposition artérielle.

D'une manière générale, la transparence pulmonaire est diminuée dans les cas de shunts gauche-droite et augmentée dans les sténoses pulmonaires.

4° Enfin, l'électrocardiogramme peut être significatif dans certains cas, si l'on tient compte de la déviation axiale droite physiologique du nourrisson.

La surcharge ventriculaire droite est rencontrée dans le cas de sténose pulmonaire, hypertension pulmonaire, C.I.A. et C.I.V.

La surcharge ventriculaire gauche se retrouve dans les cas de coarctation, de canal artériel. Une surcharge ventriculaire gauche avec cyanose est hautement évocatrice d'une atrésie tricuspidienne.

La surcharge biventriculaire peut se voir dans les communications septales, les transpositions.

Ainsi, au terme d'un examen cardio-vasculaire et général complet est-on amené à porter le diagnostic de variété de la cardiopathie du nourrisson.

Résultats obtenus

Afin d'illustrer ces données nous présentons la statistique des diagnostics anatomiques envisagés pour les enfants qui ne sont pas morts en cours d'hospitalisation.

Sur 166 nourrissons âgés de moins de quinze mois, nous avons constaté, dans notre deuxième partie, le décès de 81 d'entre eux au cours de leur hospitalisation.

Dans les 85 observations restantes, nous notons que dans 17 cas, la nature de la cardiopathie n'était pas mentionnée.

Sur les 68 observations où elle était spécifiée, nous avons retrouvé :

— 19 C.I.V. sur 68 (soit 27,9 % des cas) dont trois ont été cathétérisées après l'âge de quinze mois.

— 17 Tétralogies de Fallot (25 %).

— 8 C.I.A. (dont deux cathétérisées après 15 mois) (soit 11,7 %).

— 5 transpositions artérielles (7,3 %) dont une cathétérisée après quinze mois.

— 3 sténoses pulmonaires (4,4 %).

— 3 canaux artériels (4,4 %).

— 3 C.I.A.V. (4,4 %).

— 2 dextropositions cardiaques.

— 2 anomalies des coronaires.

— 2 trilogies de Fallot.

— 2 sténoses aortiques.

— 1 ventricule unique.

— 1 atrésie tricuspidienne.

Nous voyons donc que le diagnostic de cardiopathie congénitale peut être évoqué chez le nourrisson par examen clinique, radiologique et électrique mais, à l'heure actuelle, il est des cas où l'enfant doit être confié à des Centres spécialisés pour y subir des examens complémentaires qui, eux seuls, permettent d'affirmer ou d'infirmer un diagnostic précis de variété.

CATHETERISME INTRA-CARDIAQUE ET ANGIOCARDIOGRAPHIE

De jour en jour, le cathétérisme intra-cardiaque complété s'il y a lieu par l'angiocardiographie tient une place plus grande dans le diagnostic des cardiopathies congénitales du nourrisson et permet de poser des indications chirurgicales précises.

Cathétérisme intra-cardiaque

A l'heure actuelle, le cathétérisme est possible chez le nourrison mais se heurte à des difficultés. Les variations de la teneur en oxygène du sang sont délicates à mettre en évidence du fait de la faible masse de liquide circulant et de trop nombreux prélèvements risquent d'entraîner une spoliation sanguine.

La technique en est difficile et cet examen ne peut être confié qu'à un personnel spécialisé et hautement entraîné. Après préméditation, la sonde est généralement introduite par voie saphène, le plus souvent droite, et doit être poussée, toujours en douceur, sous contrôle radioscopique constant jusqu'à l'intérieur de l'oreillette droite et de là dans le ventricule droit. A différents

stades de la progression, des prélèvements gazeux et des mesures de pressions sont effectués.

En cours d'opération ou dans les suites, des accidents peuvent être constatés : troubles du rythme (nous rapportons dans l'observation n° 48 un cas de tachycardie sinusale), choc, thromboses ou embolies. Enfin, des cas mortels ont été signalés.

Angiocardiographie

Parfois, le cathétérisme seul ne permet pas d'arriver à une certitude et on peut avoir recours soit à une angiocardiographie globale, soit à une angiographie sélective.

Ces examens consistent à injecter soit par voie veineuse, soit par voie artérielle, un produit de contraste à base d'iode et à suivre sa progression à travers l'arbre vasculaire au moyen d'une série de clichés radiologiques pris à grande vitesse à l'aide d'un appareil sélecteur.

Mais l'angiographie n'est pas exempte de dangers, surtout chez le nourrisson, où elle risque de perturber ou même de rompre définitivement un équilibre circulatoire déjà précaire. Outre les accidents per-opératoires (hypotension, bradycardie suivie de tachycardie, intolérance à l'iode, troubles de la conduction ou du rythme), des accidents mortels sont signalés, selon les statistiques, dans 0.25 à 1 % des cas. Aussi, cet examen doit-il avoir des indications très limitées et doit-il être réservé aux seuls cas commandant une intervention chirurgicale.

Observations

Nous rapportons six observations d'enfants de moins de quinze mois chez qui il a été pratiqué cathétérisme cardio-vasculaire, angiographie aortique et angiocardiographie globale (observations n°s 11, 42, 47, 49, 50).

OBSERVATION N° 11 (Rappel)

Elle concerne Philippe GE..., décédé à l'âge de quatre mois de très grosse C.I.V.

Le diagnostic avait été fait grâce à un cathétérisme droit par veine saphène droite (sonde calibre n° 5). L'enfant, alors âgé de quatre mois, pesait 3,770 kg. La sonde a suivi le trajet suivant : oreillette droite, ventricule droit, artère pulmonaire gauche. Pas de trajet vers l'oreillette gauche, ni ventricule gauche, pas de canal artériel cathétérisé. Ce trajet montre une volumineuse oreillette droite et un refoulement vers le haut de l'artère pulmonaire gauche par la cardiomégalie. Il s'agit d'une hypertension pulmonaire moyenne, la pression systolique de l'artère pulmonaire étant à 50. Les prélèvements gazeux ont montré un petit gradient d'un volume entre oreillette droite et ventricule droit, mais étant donné l'anémie de l'enfant et sa faible capacité présumée, ce gradient est valable.

Il s'agit donc d'une C.I.V. avec très gros hyperflot et hypertension pulmonaire modérée.

OBSERVATION N° 42 (Rappel)

Alain GA..., enfant en très mauvais état général, supportait très mal sa cardiopathie. Le diagnostic invoqué par le tableau clinique fut celui de rétrécissement aortique isthmique (souffle systolique à irradiation postérieure, artères fémorales non perçues, hypertension) avec association probable d'une autre malformation, soit canal en-dessous (hypertrophie ventriculaire droite, pas de surcharge gauche, mauvaise tolérance), soit C.I.V., peut-être les deux.

Après dénudation de la veine saphène droite, un cathétérisme droit fut pratiqué, l'enfant étant alors âgé de deux mois et pesant 3,600 kg. Cet examen mettait en évidence une hypertension pulmonaire majeure avec pression systolique à 70 au niveau de la pulmonaire. Par ailleurs, on notait un shunt de trois volumes au niveau de l'oreillette droite signant la C.I.A.

Il ne fut pas pratiqué d'angiographie en raison de l'augmentation de l'urée sanguine à 0,70 gramme/litre.

L'enfant devait décéder après intervention exploratrice au cours de laquelle on découvrit une énorme hypoplasie de la crosse aortique.

***

OBSERVATION N° 47

Né à terme pour un poids de 3,850 kg, d'un mariage consanguin, Thierry MO... présente une cyanose importante nécessitant l'oxygénothérapie. Le lendemain, apparaissent des vomissements sanglants et glaireux, mais il n'est pas décélé de malformation œsophagienne. Au cours des premières semaines, l'enfant tète mal, sa courbe pondérale ne progresse pas. A l'âge d'un mois et demi, il présente des contractures des bras et des mains et il est alors hospitalisé.

A son admission, il s'agit d'un enfant hypotrophique, en mauvais état général, non cyanosé et non dyspnéique. A l'auscultation cardiaque, on découvre un souffle systolique modéré, siégeant au foyer pulmonaire et irradiant dans l'aisselle. La radiographie, nettement pathologique, montre, de face, un arc moyen concave, un segment inférieur gauche bombé avec pointe relevée et une hypovascularisation pulmonaire, tandis qu'en oblique antérieure droite, on note une grosse aorte et, en oblique antérieure gauche, un ventricule gauche bombant en arrière sur le rachis avec « fenêtre claire » rétro-aortique et aorte à l'aplomb du ventricule droit. L'électrocardiogramme est sensiblement normal, sauf une zone transitionnelle en V 1. Ce tableau clinique peut évoquer un ventricule unique (en faveur, radiographie ventriculaire et électrocardiogramme), soit une atrésie tricuspidienne (mais il n'y a pas de cyanose, pas d'axe gauche électrique), soit une tétralogie de Fallot (mais il n'y a pas d'axe droit à l'électrocardiogramme).

Mis sous surveillance médicale en Centre Aéré, cet enfant est à nouveau hospitalisé à l'âge de quatre mois pour syndrome toxique. Il n'y a pas de signes fonctionnels mais l'enfant est nette-

ment hypotrophique (4,300 kg). Auscultation, radiographie et électrocardiogramme sont sans changements.

On pratique alors une angiocardiographie globale qui permet de visualiser une C.I.A. certaine avec petite C.I.V. probable. En effet, on note une opacification sur les temps d'imprégnation droite, en arrière de l'*infundibulum* pulmonaire, d'une zone probablement aortique. Au total, pas de modifications justifiant le mauvais état général de l'enfant. On assiste alors à une reprise de l'état général et de la courbe pondérale et le nourrisson est replacé en maison de repos.

*
* *

OBSERVATION N° 48

Antonio DU... est né trois mois avant terme, à la suite d'un accouchement spontané, sa mère ayant fait une brusque hémiplégie gauche avec accès tensionnel. Né avec un poids de 2,600 kg, l'enfant se développe mal et il est hospitalisé à l'âge de six mois pour broncho-pneumonie traînant depuis trois mois.

Il s'agit d'un enfant hypotrophique (4,700 kg), encombré et cyanosé. On découvre alors un souffle systolique intense, rude, râpeux, prédominant au foyer pulmonaire avec éclat du deuxième bruit. La radiographie montre une cardiomégalie globale surtout à droite, avec signes de broncho-pneumonie. L'électrocardiogramme est sensiblement normal. Il s'agit donc d'une broncho-pneumonie traînante en relation avec des lésions de poumon cardiaque chez un enfant porteur de cardiopathie congénitale sévère. Le nourrisson guéri est mis en maison de repos sous surveillance médicale.

A l'âge de douze mois, il est rehospitalisé pour hypotrophie (7,100 kg). Il est peu cyanosé. L'auscultation est inchangée, la cardiomégalie existe toujours à la radioscopie, mais on note une hypertension pulmonaire importante avec artères expansives. Quant à l'électrocardiogramme, il montre un axe droit à + 60°, avec bloc incomplet de branche droite et hypertrophie biventriculaire.

Le diagnostic clinique porté est celui de C.I.A. ou de canal artériel et on décide de pratiquer des examens complémentaires.

Dans un premier temps, on procède à un cathétérisme droit par voie saphène droite. On ne retrouve pas de shunt gauche-droite à l'étage auriculaire ou ventriculaire et la saturation en gaz est normale à 92 %. Il existe une hypertension à 85 au niveau du ventricule droit alors que le ventricule gauche n'est qu'à 80. On conclut à une hypertension pulmonaire qui évoque la possibilité

d'une C.I.V. avec pressions égales et disparition du shunt ou bien à un canal artériel à très fort débit. Dans l'heure qui suit l'examen, l'enfant fait une crise de tachycardie sinusale à plus de 200 avec malaise très marqué qui disparaît sous cédilanide et quinidine, ce dernier médicament entraînant un choc rapidement réversible.

Le mois suivant, on pratique une angiographie aortique par dénudation de l'artère fémorale gauche. Il n'y a pas de canal artériel visible et sur les clichés de retour, on note une réimprégnation de l'aorte.

Enfin, dans un troisième temps, quelques jours plus tard, on refait un cathétérisme intra-cardiaque par artère axillaire gauche. Les échantillons sanguins prélevés montrent des égalités de pression à 100 au niveau de l'artère pulmonaire et du ventricule droit. On découvre un shunt de 1,4 volume minimum et de deux volumes maximum entre veine cave supérieure et ventricule droit. A la suite de cet examen, l'enfant refait une crise de tachycardie sinusale moins alarmante que la première fois.

Au terme de ces différents examens, la conclusion est la suivante : il s'agit d'une C.I.V. avec hypertension pulmonaire. L'enfant est placé en Centre Aéré sous surveillance médicale et son développement psycho-moteur évolue de manière satisfaisante.

*
* *

OBSERVATION N° 49

Prématurée de sept mois, née avec un poids de 1,600 kg, Noëlle GA... a été hospitalisée au Centre des Prématurés où l'on découvre outre une cardiopathie des malformations oculaires (rétinopathie de l'œil droit et cataracte de l'œil gauche).

Elle est admise à la Pouponnière à l'âge de cinq mois. Son poids est stationnaire à 3,400 kg, elle présente des signes d'intolérance de sa cardiopathie : tachycardie, bouffées de cyanose survenant après les prises alimentaires. A l'auscultation, on trouve un souffle systolique endapéxien d'intensité moyenne 2/4, avec deuxième bruit claqué, mais il n'y a pas de thrill. La radiographie montre une cardiomégalie de 2 avec hypervascularisation pulmonaire. Le diagnostic clinique évoqué est celui de C.I.V. avec hypertension pulmonaire et possibilité de canal artériel perméable associé.

On décide de confirmer ce diagnostic par examens complémentaires et dans un premier temps, on pratique un cathétérisme intracardiaque droit par voie saphène droite. Celui-ci met en évi-

dence une hypertension à 60 au niveau de l'artère pulmonaire. Le cathéter passe du ventricule droit dans la pulmonaire et de là directement dans l'aorte descendante par un canal artériel. Un second trajet du ventricule droit dans l'aorte ascendante prouve l'existence d'une C.I.V. haute. Les prélèvements gazeux montrent deux gradients d'oxygénation entre oreillette droite et ventricule droit et entre ventricule droit et artère pulmonaire. En conclusion, il s'agit d'une C.I.V. avec canal artériel et hypertension pulmonaire.

Dans un deuxième temps, il est pratiqué une angiocardiographie globale qui met en évidence un *infundibulum* pulmonaire médian, mais, par suite d'incident technique, les clichés s'arrêtent à l'oreillette gauche et on ne peut visualiser C.I.V. et canal artériel.

L'intervention pratiquée cinq mois plus tard révélait un canal artériel oblitéré et une C.I.V. majeure.

***

OBSERVATION N° 50

Yves BO... entre à la Pouponnière à l'âge de treize mois. Il s'agit d'un enfant très hypotrophique, pesant 6,500 kg et présentant une cyanose apparaissant par crises à l'effort et disparaissant avec le repos. Cet enfant, en plus d'un important retard psychique et moteur, présente un hippocratisme digital.

L'auscultation cardiaque montre l'existence d'un souffle systolique d'intensité moyenne 2/4, maximum au troisième espace intercostal gauche, à irradiation haute vers le foyer pulmonaire avec petit thrill et deuxième bruit non éclatant. La radiographie, de face, met en évidence un gros cœur en « sabot » avec hypovascularisation pulmonaire. On note une encoche sur le bord gauche du cœur et l'arc moyen est comblé par une artère pulmonaire gauche sensiblement augmentée de volume, tableau qui évoque une sténose pulmonaire bipolaire. A l'électrocardiogramme, on constate une hypertrophie ventriculaire droite avec axe électrique hyperdroit et onde P normale. Au terme de cet examen clinique, on pose le diagnostic de tétralogie de Fallot avec pression ventriculaire droite présumée à 90-120 millimètres de mercure. Cependant, la trilogie est possible en raison de l'absence totale de cyanose au repos et du défaut de polyglobulie.

En raison de cette incertitude et de la possibilité d'une intervention chirurgicale à pratiquer ou à différer, des examens plus poussés sont entrepris. Le premier effectué est un cathétérisme droit par voie saphène droite, l'état général de l'enfant s'étant

singulièrement altéré et les crises de cyanose devenant impressionnantes. La pression retrouvée au niveau du ventricule droit est de 90 millimètres de mercure et l'aorte dextroposée est cathétérisée dans sa portion initiale. Par contre, l'artère pulmonaire n'a pu être cathétérisée. Les prélèvements gazeux ne montrent guère d'anomalies, si ce n'est à l'étage auriculaire un prélèvement douteux qui pourrait faire penser à la possibilité d'un *foramen* ovale.

Quelques jours plus tard, après préparation par perfusion de soluté glucosé isotonique dans le but de réduire la polyglobulie, on pratique une angiocardiographie globale qui montre une sténose infundibulaire pulmonaire majeure avec hypoplasie du tronc de l'artère pulmonaire. De plus, elle met en évidence une dextroposition aortique, l'aorte étant à cheval sur une C.I.V. Par ailleurs, l'artère pulmonaire gauche est de bon calibre et on suspecte un canal artériel perméable.

Mais l'existence de ce dernier est infirmée par une angiographie aortique effectuée peu de temps après par dénudation de l'artère fémorale droite. On note, par ailleurs, une grosse artère vertébrale.

Au terme de cet examen clinique et paraclinique poussé, l'intervention chirurgicale est décidée et l'enfant est opéré. Les chirurgiens pratiquent une anastomose du type Blalock-Taussig par greffe artérielle, mais à la suite de la thrombose du greffon, l'enfant est réopéré huit jours plus tard et les suites opératoires sont très favorables.

INTERVENTIONS CHIRURGICALES

La chirurgie cardio-vasculaire n'a pu voir son plein épanouissement que grâce aux progrès réalisés en matière d'anesthésie.

Déjà, chez l'adulte, la chirurgie thoracique voit des difficultés du fait des mouvements du diaphragme et de la baisse des échanges respiratoires en cours d'intervention.

Chez l'enfant, cette difficulté est accrue et d'autant plus que le sujet est jeune. En effet, la respiration de l'enfant est de type diaphragmatique, ce qui nécessite une profondeur plus grande d'anesthésie. De plus l'anoxie est favorisée par la faible capacité respiratoire, surtout dans le cas de cardiopathie cyanogène. Enfin, le faible calibre des conduits aériens apporte une difficulté supplémentaire avec risque surajoutés d'obstruction en cours d'intervention.

Aussi, la chirurgie cardio-vasculaire chez le jeune enfant pose-t-elle de sérieux problèmes mais avec l'évolution des techniques chirurgicales et d'anesthésie-réanimation, les indications deviennent chaque jour plus nombreuses, notamment depuis la mise au point des techniques d'hypothermie et de cœur-poumon artificiel.

Techniques

A l'heure actuelle, le chirurgien s'attaque à un certain nombre de malformations cardio-vasculaires et notamment les sténoses de l'arbre pulmonaire, les coarctations aortiques et les canaux artériels persistants.

Sténose pulmonaire : Dans le cas de cette malformation, le but du chirurgien est de créer une circulation artificielle de suppléance pour soulager le travail de la voie pulmonaire.

L'intervention la plus classique, employée chez le nourrisson est l'anastomose de Blalock-Taussig. Nous y insisterons car c'est celle-là même que les chirurgiens ont employé dans les observations que nous publions.

L'indication majeure d'une telle intervention est la tétralogie de Fallot et ses indications accessoires l'atrésie tricuspidienne et le ventricule unique avec sténose de l'arbre pulmonaire.

Elle consiste à réaliser une anastomose entre l'artère sous-clavière et la branche correspondante de l'artère pulmonaire. Après dissection de la sous-clavière et de l'artère pulmonaire, ces deux vaisseaux sont alors clampés. La sous-clavière est sectionnée et la pulmonaire ouverte sur son bord supérieur suivant une incision correspondant au diamètre exact de la sous-clavière qui est alors amenée au contact du vaisseau pulmonaire. On réalise ainsi une anastomose termino-latérale, les deux artères étant unies par un surjet postérieur éversant et la demi-circonférence antérieure étant fermée par une

série de point séparés qui permettent à l'anastomose de croître avec le développement du sujet. Lorsque les clamps sont libérés, on constate un thrill violent de la pulmonaire qui signe le bon fonctionnement de l'anastomose. Cette intervention est pratiquée de préférence à gauche et accessoirement à droite dans les cas de sténose de l'artère pulmonaire gauche.

La mortalité générale opératoire se situe aux alentours de 10 à 12 % chez le grand enfant, mais elle est beaucoup plus élevée chez le nourrisson. Aussi, l'intervention est-elle indiquée chez celui-ci uniquement dans les formes graves et une complication majeure est à redouter : c'est la thrombose de l'anastomose.

Dans le cadre des sténoses pulmonaires, des variantes d'intervention ont été proposées.

C'est tout d'abord, l'anastomose entre les circulations aortique et pulmonaire réalisée à l'aide d'un greffon.

Potts propose une anastomose directe latéro-latérale entre aorte et artère pulmonaire.

Brock attaque directement les rétrécissements orificiels par valvulotomie et infundibulotomie et l'indication majeure de cette intervention est la trilogie de Fallot.

Coarctation aortique : L'intervention classique est celle de Craaford qui consiste à clamper l'aorte en amont et en aval du rétrécissement et à réaliser une anastomose bout à bout après section de la zone sténosée. Chez le nourrisson, l'indication d'une telle intervention n'est qu'exceptionnelle.

Canal artériel : On peut procéder soit à la ligature simple ou double, soit à la résection du canal artériel. Ici encore, en raison des risques importants per-opératoires, l'indication opératoire ne sera portée, chez le nourrisson, que dans les cas limités de mauvaises tolérance de cette malformation à condition qu'il n'y ait pas de renversement du shunt qui conditionne une contre-indication formelle.

Chirurgie d'avenir : Au cours des dernières années, l'évolution des techniques a permis de s'attaquer aux communications intra-cardiaques par assèchement des cavités du cœur.

Pour y parvenir, diverses méthodes sont utilisées : hypothermie par réfrigération corporelle (Swan), technique de la circulation croisée de Lillehei et cœur-poumon artificiel ou oxygénateur de de Wall.

Ces méthodes de chirurgie à cœur ouvert ouvrent la voie à une chirurgie d'avenir qui permettra peut-être de s'attaquer un jour directement aux vices malformatifs cardiaques du nourrisson.

Indications

Ce rapide exposé des techniques chirurgicales nous permet de constater que la chirurgie cardio-vasculaire chez le nourrisson n'est encore qu'un acte d'exception et qu'elle ne doit être réservée, en raison des dangers qu'elle fait courir au jeune enfant, qu'aux cas où la mauvaise tolérance de la cardiopathie entraîne un fléchissement alarmant de l'état général (cyanose extrême ou permanente, lipothymies, syncopes).

Observations

Dans les 166 observations de nourrissons de moins de quinze mois que nous étudions, nous avons retrouvé six enfants ayant subi des interventions chirurgicales pour cure de leur cardiopathie congénitale (observations n°s 14, 26, 33, 42, 50, 51).

Ces interventions se résument de la façon suivante :

— Anastomose de Blalock-Taussig pour :
  - ventricule unique (n° 14),
  - atrésie tricuspidienne (n° 26),
  - tétralogie de Fallot (n° 33, 50, 51).

— Exploratrice pour hypoplasie aortique (n° 42).

Ces interventions ont été pratiquées au Centre de Chirurgie cardio-vasculaire du Centre Hospitalier Universitaire de Toulouse (Service de Monsieur le Professeur Enjalbert).

⁂

OBSERVATION N° 14 (Rappel)

Monique AB... a présenté une cardiopathie qui s'est manifestée la première fois à l'âge de six mois et qui s'est rapidement décompensée, entraînant des crises de lipothymie.

L'intervention pratiquée à l'âge de treize mois montrait l'existence d'un ventricule unique gauche avec grosse aorte et tronc pulmonaire grêle. Le chirurgien crée une anastomose termino-latérale du type Blalock-Taussig entre sous-clavière gauche et branche gauche de l'artère pulmonaire.

Les suites opératoires sont excellentes dans l'immédiat, mais le lendemain de l'intervention, cette enfant présente un coma brutal et meurt de thrombose cérébrale.

*
**

OBSERVATION N° 26 (Rappel)

Le diagnostic d'atrésie tricuspidienne est porté chez l'enfant Alain CO..., qui présente une cardiopathie découverte à l'âge de quatre mois avec signes de sténose pulmonaire importante et signes électriques de surcharge ventriculaire gauche avec fort axe gauche.

A l'âge de six mois, l'enfant est opéré : anastomose classique de Blalock-Taussig termino-latérale entre sous-clavière gauche et branche gauche de l'artère pulmonaire. En cours d'intervention, alors que la branche droite de la pulmonaire semble normale, il est impossible de la clamper sans entraîner une augmentation considérable de la cyanose et une baisse brusque du rythme cardiaque. Dans l'heure qui suit la fin de l'intervention l'enfant décède au cours d'un accès paroxystique de cyanose et la vérification montre une atélectasie du poumon gauche par fausse route d'intubation, expliquant la cause du décès.

*
**

OBSERVATION N° 33 (Rappel)

Brigitte RO..., porteuse d'une tétralogie de Fallot a été opérée à l'âge de quatre mois pour un poids de 3,800 kg. Sa cardiopathie était mal supportée et réagissait mal au traitement médical. Les chirurgiens créent une anastomose termino-latérale à la Blalock entre artère sous-clavière gauche et artère pulmonaire gauche (surjet à la partie postérieure de l'anastomose et points séparés antérieurs). Au déclampage, il apparaît une fente antérieure sur la pulmonaire, colmatée par deux points supplémentaires. Un thrill important se manifeste et l'on procède à la fermeture transpleurale.

L'opération est techniquement bien réussie et les suites opératoires immédiates excellentes. L'enfant est nettement améliorée, la cyanose disparaît et le nourrisson quitte le Service pour maison de repos avec un poids de 4,280 kg pour un âge de six mois.

Rehospitalisée onze mois plus tard, son état général est redevenu brusquement alarmant : enfant très dyspnéique, fatiguée, cyanotique et somnolente. Elle devait rapidement décéder par thrombose de son anastomose avant même d'avoir pu être opérée à nouveau.

*
**

OBSERVATION N° 42 (Rappel)

Alain GA..., supportant très mal sa cardiopathie, a été cathétérisé (hypertension pulmonaire systolique à 70 et shunt intra-auriculaire).

Une intervention exploratrice pratiquée à l'âge de deux mois et demi montrait une artère pulmonaire très dilatée (une fois et demi son calibre normal). Au niveau de l'aorte, on ne retrouvait pas d'isthme localisé, mais une énorme hypoplasie de la crosse aortique, au-delà de toute ressource opératoire. Les pressions contrôlées en cours d'intervention donnaient les chiffres de 60 millimètres de mercure au niveau de la pulmonaire et de l'aorte. Le canal artériel est perméable, de calibre longtemps supérieur à la portion hypoplasique de la crosse.

Dans les suites opératoires, l'enfant fait une défaillance cardiaque avec anurie et meurt six jours plus tard.

OBSERVATION N° 50 (Rappel)

Les différents examens cliniques et paracliniques pratiqués chez Yves BO..., nourrisson de treize mois, ont permis de poser le diagnostic de tétralogie de Fallot avec possibilité de cure chirurgicale.

L'intervention est pratiquée et les chirurgiens procèdent à une anastomose du type Blalock par greffe artérielle entre sous-clavière gauche et artère pulmonaire gauche.

Dans les suites opératoires, l'enfant fait des poussées hypertensives à 16 de maximale avec apparition d'une cyanose très importante. Il s'alimente mal et son auscultation demeure inchangée et, notamment, on ne retrouve pas le souffle diastolique prouvant le bon fonctionnement de l'anastomose.

Aussi, huit jours plus tard, l'enfant est à nouveau opéré. Les chirurgiens décaillotent le greffon qui s'était thrombosé et font une ligature de la sous-clavière.

Cette réintervention amène d'heureux résultats : la cyanose disparaît, l'auscultation met en évidence un souffle diastolique au niveau du deuxième espace intercostal gauche. Après un épisode anorexique et un léger fléchissement de l'état général, on assiste à une bonne reprise pondérale et l'enfant est placé en maison de repos où son développement psychique et moteur s'effectue de manière satisfaisante.

*
**

OBSERVATION N° 51

Serge FA... est né à terme (3,050 kg), mais présente de la cyanose dès sa naissance. A l'âge de quatre mois, à l'occasion d'une varicelle, on assiste à une brusque décompensation cardiaque qui fait suspecter une cardiopathie congénitale. A son admission, il s'agit d'un enfant pâle, se cyanosant par crises fréquentes et extrêmement dyspnéique. L'auscultation cardiaque met en évidence un souffle systolique de base intense. La radiographie objective une cardiomégalie à prédominance droite avec atrésie du pédicule vasculaire et hypovascularisation pulmonaire. Les signes électriques sont ceux d'une hypertrophie ventriculaire droite sans surcharge. En présence de ce tableau clinique, radiologique et électrique, le diagnostic de tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire est porté.

Dans le mois qui suit son hospitalisation, l'enfant se cyanose de plus en plus fréquemment, son état nécessitant continuellement la tente à oxygène. Il est transféré au Bloc de Chirurgie Cardio-vasculaire où une intervention type Blalock est pratiquée, l'enfant étant alors âgé de cinq mois (anastomose termino-latérale entre sous-clavière gauche et artère pulmonaire gauche).

Les suites opératoires sont bonnes (souffle diastolique omo-vertébral) et on assiste à une amélioration de l'état général : les prises alimentaires sont correctes, l'enfant prend du poids et la cyanose disparaît progressivement sous oxygénothérapie discontinue. Il est alors placé en maison de repos où il est suivi régulièrement.

Mais cette amélioration n'est que transitoire et dix mois après l'intervention, l'enfant est à nouveau hospitalisé. L'hypotrophie est nette (6,600 kg pour quinze mois), le teint est pâle et cette pâleur contraste avec une cyanose péri-buccale et des extrémités. De plus, l'enfant est somnolent. A l'auscultation, le cœur est rapide et si l'on entend un souffle systolique endapéxien 3/4, le souffle diastolique d'anastomose n'est pas retrouvé. A la radiographie, on note une cardiomégalie avec hypertrophie ventriculaire gauche et hypovascularisation pulmonaire droite et gauche et à l'électrocardiogramme, un axe hyperdroit avec hypertrophie ventriculaire droite et bloc incomplet de branche droite. Tous ces signes font présager la possibilité d'une thrombose de l'anastomose. L'état général empire, la platitude de la courbe de poids et les difficultés alimentaires, l'apparition de crises de lipothymie commandent une réinter-

vention, l'enfant étant alors âgé de dix-sept mois. On procède alors à une greffe artérielle entre sous-clavière droite et branche droite de l'artère pulmonaire.

Les résultats sont spectaculaires : les suites opératoires sont excellentes et à l'heure où nous écrivons, l'enfant âgé de vingt-deux mois, se porte très bien, a pris considérablement du poids et commence à parler et à marcher. La radiographie montre une circulation pulmonaire majorée.

Résultats

Sur les cinq enfants porteurs de sténose pulmonaire opérés selon la méthode de Blalock-Taussig, nous constatons les résultats suivants :

— deux enfants ont eu un décès per-opératoire : l'un dans l'heure qui suit la fin de l'intervention par incident technique (Obs. n° 26) et l'autre, le lendemain par thrombose cérébrale (Obs. n° 14), complication fréquente per-opératoire de l'intervention.

— une autre intervention a permis une survie de près d'un an mais la formation d'un caillot à l'intérieur de l'anastomose n'a pu être évitée et a été rapidement fatale (Obs. n° 33). En effet, d'après Soulié, « l'étude rétrospective des anastomoses chirurgicales pratiquées avant l'âge de deux ans, montre que, sauf exception, ces anastomoses s'oblitèrent. Jusqu'à nouvel ordre, chez le nourrisson, tout le problème consiste à gagner du temps grâce à l'oxygénation continue mais une douloureuse surprise est toujours possible dans un accès de cyanose paroxystique. »

— enfin, deux autres enfants ont été considérablement améliorés mais au prix d'une réintervention et

ce double succès, même s'il ne semble pas très significatif, est encourageant, car, dans le cas présent, l'intervention a permis de franchir le cap difficile et ces enfants n'auraient pas dépassé respectivement l'âge de cinq mois et de treize mois (Obs. n°s 50 et 51).

Enfin, dans l'observation n° 42, seule l'étendue du rétrécissement de la crosse aortique a été la cause d'un insuccès de tentative de résection et d'anastomose aorto-aortique.

Quatrième partie

DEVENIR DES NOURRISSONS PORTEURS DE CARDIOPATHIES CONGENITALES

Toute cardiopathie congénitale qui se manifeste dès la première enfance semble représenter :

— soit une série de malformations complexes associées, le plus souvent incompatibles avec une longue survie,

— soit des malformations plus simples, souvent isolées qui évoluent selon des formes cliniques graves et qui entraînent rapidement une mauvaise tolérance et une décompensation brutale de la cardiopathie.

Or, nous avons constaté qu'un certain nombre d'enfants pouvait dépasser le cap difficile et nous avons revu plusieurs enfants dont certains avaient atteint l'âge de huit ans et qui semblaient bien supporter leur cardiopathie.

Il est alors intéressant de se demander quels sont les critères de pronostic de ces cardiopathies découvertes de bonne heure et quel est le devenir de ces petits malades.

Au cours des trois premières parties de notre travail. nous avons successivement envisagé l'étude d'ensemble. le diagnostic anatomique et le diagnostic clinique de 166 enfants porteurs de cardiopathies congénitales et hospitalisés avant l'âge de quinze mois.

Nous allons maintenant essayer de confronter les différents résultats obtenus, tout en rappelant que cette étude qui porte sur les dix dernières années écoulées peut présenter certaines lacunes qu'il nous a été impossible de combler.

Devenir de l'enfant en fonction des signes de manifestation de sa cardiopathie

Nous avons vu que la cardiopathie s'est manifestée la première fois :

— dans 95 cas par des signes d'intolérance,

— 29 fois par une affection pulmonaire,

— 28 fois au cours d'une affection digestive,

— enfin, 14 fois elle a été de découverte fortuite.

Nous allons considérer chacun de ces quatre groupes en rapportant le nombre de cas découverts et le nombre de décès enregistrés en cours d'hospitalisation en fonction de l'âge du nourrisson (tableau n° 8).

1. — *Manifestation de la cardiopathie par des signes d'intolérance* (95 cas).

Age de l'enfant	Nombre de cas	Nombre de décès
1re semaine	54	10
2e semaine	5	6
3e semaine	7	2
1 mois	4	9
2 mois	10	10
3 mois	5	4
4 mois	2	5
5 mois	1	4
6 mois	2	3
7 mois	0	1
8 mois	1	1
9 mois	0	0
10 mois	0	0
11 mois	1	0
12 mois	1	1
13 mois	1	1
14 mois	1	2
15 mois	0	3
	95	62

2. — *Manifestation de la cardiopathie par des signes pulmonaires* (29 cas).

Age de l'enfant	Nombre de cas	Nombre de décès
1re semaine	0	0
2e semaine	1	0
3e semaine	1	0
1 mois	5	0
2 mois	5	0
3 mois	4	2
4 mois	1	0
5 mois	4	2
6 mois	4	0
7 mois	1	0
8 mois	2	0
9 mois	0	1
10 mois	0	0
11 mois	0	0
12 mois	1	0
13 mois	0	0
14 mois	0	0
15 mois	0	0
	29	5

3. — *Manifestation de la cardiopathie par des signes digestifs* (28 cas).

Age de l'enfant	Nombre de cas	Nombre de décès
1re semaine	0	0
2e semaine	4	0
3e semaine	4	2
1 mois	2	0
2 mois	6	3
3 mois	5	0
4 mois	1	1
5 mois	0	1
6 mois	1	0
7 mois	2	1
8 mois	0	0
9 mois	1	0
10 mois	1	0
11 mois	1	0
12 mois	0	1
13 mois	0	0
14 mois	0	0
15 mois	0	0
	28	9

4. – *Cardiopathie de découverte fortuite* (14 cas).

Age de l'enfant	Nombre de cas	Nombre de décès
1re semaine	1	0
2e semaine	1	0
3e semaine	1	0
1 mois	2	0
2 mois	1	1
3 mois	0	0
4 mois	1	0
5 mois	2	0
6 mois	1	0
7 mois	1	1
8 mois	1	0
9 mois	1	0
10 mois	0	1
11 mois	0	2
12 mois	0	0
13 mois	0	0
14 mois	1	0
15 mois	0	0
	14	5

5. — *Etude d'ensemble.*

Le pourcentage des décès a été respectivement le suivant :

— 1^er^ groupe : 65,2 %
— 2^e^ groupe : 17,2 %
— 3^e^ groupe : 32,1 %
— 4^e^ groupe : 35,7 %

Ces résultats nous permettent de conclure que les cardiopathies qui se sont révélées de bonne heure par des signes fonctionnels (surtout cyanose) ont été, et de loin, les plus mortelles. De plus, leur évolution fatale a été excessivement rapide, puisqu'au cours des six premiers mois de vie, nous enregistrons déjà 51 décès sur le total de 62 constatés (82 %).

Par contre, les cardiopathies qui se sont manifestées la première fois par une affection respiratoire semblent être les mieux tolérés, bien qu'elles se soient manifestées de bonne heure (25 cas sur le total de 29 au cours des six premiers mois).

Devenir de l'enfant en fonction du type de cardiopathie

Dans ce chapitre, nous groupons les différents résultats constatés au cours de notre étude à savoir : les décès vérifiés, les décès non vérifiés mais pour qui il a été porté un diagnostic et les enfants non décédés pour qui la variété de cardiopathie a été précisée.

Au total, nous étudions le pourcentage de décès sur 127 cas (46 décès vérifiés, 13 décès non vérifiés et 68 cardiopathies diagnostiquées cliniquement).

Tableau N° 9

Type de cardiopathie	*Décès vérifiés*	*Décès non vérifiés*	*Diagnostic clinique*	*Total de cas*	*Total de décès*	*% de décès*
Tronc commun artériel	3			3	3	100 %
Eisenmenger	1	1		2	2	100 %
Aorte double	1	1		2	2	100 %
Coarctation et hypoplasie aortique	5		2	7	5	71,4 %
Atrésie tricuspidienne	1	1	1	3	2	66,6 %
Transposition artérielle	5	1	5	11	6	54,5 %
C.I.A. et oreillette unique	8	1	8	17	9	52,9 %
Canal artériel	3		3	6	3	50 %
C.I.A.V.	2		3	5	2	40 %
C.I.V. et ventricule unique	11	2	20	33	13	39,3 %
Tétralogie de Fallot	5	6	17	28	11	39,2 %
Sténose pulmonaire	1		3	4	1	25 %
Trilogie de Fallot			2	2		
Dextroposition cardiaque			2	2		
Anomalie des *coronaires*			2	2		
	46	13	68	127	59	

Compte tenu de l'impossibilité d'avoir pu pratiquer des vérifications post-mortem, de la difficulté de poser un diagnostic de certitude chez un nourrisson porteur de cardiopathie et des erreurs que cette difficulté peut

entraîner et du fait que bon nombre d'enfants ont été perdus de vue, ce tableau ne peut nous donner qu'une idée grossière du devenir du nourrisson en fonction du type de sa cardiopathie.

Cependant, nous constatons, en accord avec la majorité des auteurs, que certaines formes de malformations cardio-vasculaires sont peu compatibles avec une survie prolongée et sont rapidement fatales. C'est le cas du tronc commun artériel, de la coarctation aortique, de l'atrésie tricuspidienne, de la transposition des gros vaisseaux.

D'autre part, il nous a paru logique d'apporter des corrections au tableau précédent, à propos de deux formes de cardiopathies : les C.I.A. et les C.I.V.

Pour la C.I.A., nous avons vu que, sur les huit cas vérifiés, deux enfants étaient morts de malformation associée extra-cardiaque (digestive et urinaire). Aussi, le chiffre de mortalité de 52,9 % qui peut sembler important pour beaucoup doit-il être rectifié de la manière suivante : 8 — 2 = 6 décès vérifiés + 1 non vérifié, soit un total de 7 décès sur les 17 cas considérés, ce qui nous donne un pourcentage de 41,1 % de mortalité dans le cas de C.I.A.

De même, une semblable remarque est à faire pour la C.I.V., un enfant étant décédé de staphylococcémie ce qui nous donne : 11 — 1 = 10 décès vérifiés + 2 non vérifiés, soit un total de 12 décès sur les 33 cas de C.I.V. (36,3 % au lieu de 39,2 %).

Age du décès en fonction du type de cardiopathie

Il nous a paru enfin intéressant de comparer les âges moyens de décès en fonction de la variété de cardiopathie. Pour cela, nous avons pris la moyenne d'âge de décès pour les enfants chez qui il a été pratiqué une autopsie et chez ceux qui n'ont pas été vérifiés. Au fur et à mesure, nous comparons les résultats avec ceux obtenus par Magdelaine dans son étude portant sur 355 enfants de moins de deux ans décédés de cardiopathie congénitale.

Tableau N° 10

Type de cardiopathie	*Décès vérifiés*	*Décès non vérifiés*	*Moyenne générale*	*Chiffre de Magdelaine*
Hypoplasie aortique ...	1 mois 1/2		1 mois 1/2	
Canal artériel	1 mois 1/2		1 mois 1/2	3 mois
Atrésie tricuspidienne ...	5 mois	3 mois	4 mois	6 mois 1/2
Transposition artérielle ...	3 mois 1/2	5 mois	4 mois 1/4	3 mois
C.I.V.	4 mois	6 mois	5 mois	5 mois
C.I.A.	4 mois	7 mois	5 mois 1/2	8 mois
Tétralogie ...	8 mois	6 mois	7 mois	8 mois 1/2
Tronc artériel commun ...	8 mois		8 mois	4 mois 1/2
C.I.A.V.	10 mois		10 mois	5 mois

N. B. — Dans ce tableau, nous avons tenu compte des corrections apportées aux C.I.A. et aux C.I.V. (voir paragraphe précédent).

En résumé, il ressort de cette étude que certaines cardiopathies sont très mal tolérées par le jeune enfant.

Toute cardiopathie qui se manifeste tôt par des signes d'intolérance, certaines formes telles coarctation aortique, transposition artérielle, tronc commun artériel, atrésie tricuspidienne et certaines formes décompensées de communications septales et de tétralogie évoluent rapidement vers une issue le plus souvent fatale. La première année de vie est donc un cap difficile à franchir et le problème consiste à gagner du temps.

CONCLUSIONS GENERALES

Au terme de cette étude portant sur 166 nourrissons de moins de quinze mois, hospitalisés au cours des dix dernières années dans le Service de Médecine Infantile et trouvés porteurs de cardiopathies congénitales, nous pouvons dégager les grandes lignes suivantes.

1) Sur le plan général, la cardiopathie congénitale du nourrisson est une affection relativement fréquente, qui se manifeste de bonne heure (1/3 des cas au cours de la première semaine de vie et 3/4 des cas au cours des trois premiers mois) le plus souvent par des signes d'intolérance (57 % des cas).

C'est une affection qui tue précocement (plus des 3/4 des décès au cours des cinq premiers mois), souvent (plus de la moitié des enfants envisagés) et rapidement (les décès suivent fréquemment de peu la période brutale de décompensation).

Certaines notions étiologiques méritent d'être mises en valeur : c'est, d'une part, l'existence de cas héréditaires ou familiaux et, d'autre part, les affections virales ou toxi-infectieuses survenant en cours de grossesse de la mère qui favorisent la naissance d'enfants porteurs de cardiopathie.

Enfin, il n'est pas rare de retrouver chez ces enfants des malformations congénitales associées (autres que leur cardiopathie), aussi diverses que variées (plus de 1/5 des cas étudiés).

2) Sur le plan anatomique, la cardiopathie affecte un très grand polymorphisme, avec formes de transition allant de simples malformations élémentaires (C.I.A., C.I.V., canal artériel), évoluant sur un mode aigu et grave, à des malformations cardiaques beaucoup plus complexes réalisant souvent de véritables monstruosités anatomiques et donc incompatibles avec des survies très prolongées. Il est, d'ailleurs, remarquable de noter, que le pronostic vital est, parfois, paradoxalement lié au nombre et à l'importance des anomalies, telle, par exemple, les sténoses de l'arbre pulmonaire qui tirent bénéfice d'un canal artériel à large débit.

L'évolution fatale est le plus souvent hâtée par un renversement des shunts intra ou extra-cardiaques, l'apparition d'une hypertension pulmonaire ou l'oblitération d'un canal artériel.

3) Sur le plan diagnostique, nous avons pu mettre en évidence les difficultés rencontrées par le praticien pour poser un diagnostic précis de la variété de cardiopathie.

C'est la raison pour laquelle, dans le cas d'évolution clinique grave, on est amené à pratiquer chaque jour davantage des examens complémentaires (cathétérisme et angiographie) afin de poser, s'il y a lieu, une indication opératoire.

Certes, la chirurgie cardio-vasculaire chez le nourrisson est encore aujourd'hui bien décevante et le problème se pose de savoir si, pour une chance minime soit-elle, on est en droit de tenter l'acte chirurgical quand on connaît les dangers qu'il comporte pour le jeune enfant. Les deux cas salutaires rapportés doivent servir d'encouragement et, à l'heure actuelle, de nouveaux espoirs sont permis avec le perfectionnement des techniques de chirurgie à cœur ouvert.

4) Quant au pronostic actuel, comme nous l'avons vu, il est fonction du mode d'évolution de la cardiopathie et, aussi, de sa variété.

Le problème actuel consiste donc à gagner du temps avec le traitement médical et l'oxygénothérapie, à suivre de très près et régulièrement l'évolution de la cardiopathie du nourrisson et à recourir aux moyens modernes de diagnostic dans tous les cas où une intervention urgente et précoce est la seule chance de salut, en attendant l'avenir que chacun souhaite prochain où, de façon quasi quotidienne, la « chirurgie réparatrice » viendra bénéfiquement remplacer la « chirurgie palliative ».

Vu : *Le Président :*

R. SOREL

Vu : *Le Doyen :*

LAZORTHES

Vu et permis d'imprimer :

Toulouse, le 8 Novembre 1962

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,

P. DOTTIN

BIBLIOGRAPHIE

1. Abbott (M.). — Atlas sur les malformations congénitales du cœur. *Americ Hearth Association*, New-York, 1936.
2. Adams Jr. (P.), Adams (F.H.), Varco (H.), Damman Jr. (J.F.), Muller (W.H.) — Diagnostic et traitement de la persistance du canal artériel. *Pediatrics*, Déc. 1953, 12, n° 6, p. 664-674.
3. Adams Jr. (P.), Kiely, Comen. Malformations de la cloison ventriculaire chez le nourrisson et l'enfant. Résultats de la fermeture directe chez 25 malades. *Americ J. of Disease's Children*, 1955, 90, n° 5, p. 542-544.
4. Agustsson (M.H.), Dushane (J.W.), Swan (A.J.C.). — Communication interventriculaire dans la première et deuxième enfance. Etude clinique et physiologique de 19 cas. *Pediatrics*, nov. 1957, 20, n° 5, p. 848-865.
5. D'Allaines (F.), Dubost (Ch.), Blondeau (Ph.). — Cardiopathies Congénitales. Pathologie Chirurgicale, *Editions Médicales Flammarion*, Tome II, 7e partie, Ch. 1, p. 975-1 018.
6. Anderson (R.C.). — Facteurs étiologiques des malformations congénitales du cœur. Persistance du canal artériel. *Pediatrics*, août 1954, 14, n° 2, p. 143-151.
7. Anibaldi (A.), Arcangeli (A.), Varcasia (E.). — Mortalité infantile dans les cardiopathies congénitales. *Archives Italiennes de Pédiatrie et Puériculture*, Bologne, 1957, 18, n° 5, p. 369-396 (Résumé français).
8. Ash (R.), Wolman (I.), Bromer (R.). — Diagnostic des cardiopathies congénitales de l'enfance. Etude anatomique de 402 cas. *Americ J. Disc. Child.*, 1939, 58, p. 8.
9. Bardin (P.) — Le cœur de l'enfant. Etude clinique, Radiologique et Electrique. Limites du normal et du pathologique. *Sem. Méd.*, 2 fév. 1959, p. 83.
10. Bardier (A.), Claverie (P.), Combes (B.), Izard (J.), Salanova (J.). — Ventricule unique (à propos de 4 observations). *Soc. Péd. de Toulouse*, 15 Mars 1958.

11. Bauer (F.), Astbury (E.). — Maladies congénitales du cœur. Bibliographie des mille cas analysés dans l'atlas de M. Abbott. *Americ. Hearth Journal,* mai 1944.

12. Berkman (M.), Briotet (A.). — Aspects cliniques et évolutifs des communications interventriculaires du nourrisson. A propos de 37 observations. *Les Cahiers du Collège de Médecine des Hôpitaux de Paris,* 1961, 2, n° 9, numéro spécial.

13. Berkman (M.), Molkhou (P.). — Traitement des cardiopathies congénitales chez le nourrisson. *Médecine Infantile,* Paris, 1960, 67, n° 9, p. 51-54.

14. Blalock (A.). — Considérations sur quelques-uns des problèmes de la chirurgie cardio-vasculaire. *J. Thorn. Surg.,* juin 1951, 21, n° 6, p. 543-571.

15. Boensen (I.), Vendel (S.). — Diagnostic post-mortem de 1 145 cas d'enfants de moins de 4 ans porteurs de cardiopathies congénitales. 8e *Congrès International de Pédiatrie,* Copenhague, juil. 1956.

16. Boensen (I.), Vendel (S.). — La répartition des types dans les malformations congénitales du cœur dans les trois premières années de la vie. *Acta Paed.,* déc. 1951, 40, Suppl. 83-89-91.

17. Book (J.A.), Santesson (B.) et Zetterquist (P.). — L'association entre malformations congénitales du cœur et variations chrosmosomiques. *Acta Paed.,* mai 1959, 192, n° 5, p. 257-281, (résumé français).

18. Bouchard (F.), Cornu (C.). — Cathétérisme du cœur chez le nourrisson. Expérience de 35 cas. *Arch. Mal. Cœur,* 1956, 49, n° 2, p. 169-173.

19. Bounhoure (J.P.). — Contribution à l'étude des communications interventriculaires. *Thèse Toulouse,* 1961.

20. Bouvrain (Y), Joly (F.). — Les cardiopathies congénitales non cyanogènes. *Revue Praticien,* déc. 1959, n° 31, p. 2 051.

21. Bret (J.). — Diagnostic pratique des cardiopathies congénitales. *Expansion Scientifique,* Paris, 1962.

22. Brock (R.C.) — Résultats de la chirurgie directe dans la tétralogie de Fallot. *Poumon,* oct. 1954, 10, n° 8, p. 617-626.

23. Brown (J.W.). — *Cardiopathies congénitales.* London Staples Press, Ldt, 1950.

24. Brumlick (J.). — Clinique des affections congénitales du cœur. *Rock Cesk. Kardspol.,* Prague 1937.

25. Buhler (U.). — Contribution à l'étude morphologique et étiologique des cardiopathies congénitales. *Ann. Paed.* mai 1959, 192, n° 5, p. 257-281 (résumé français).

26. Calazel (P.). — Du cathétérisme veineux du cœur droit. *Thèse Toulouse*, 1951.

27. Calazel (P.), Bollinelli (R.), Cassagneau (J.), Esclavissat (M.), Serena (G.), Mériel (P.). — Vascularisation pulmonaire anormalement importante dans certaines tétralogies de Fallot. *Arch. Mal. Cœur*, mars 1956, 49, n° 3, p. 206-224.

28. Calodney (M.M.), Carson (M.J.). — Coarctation de l'aorte chez le nourrisson. *J. of Ped.*, juillet 1950, 37, n° 1, p. 46-77.

29. Campbell (M.), Deuchar (D.C.). — Les souffles continus dans les malformations congénitales du cœur cyanogènes. *Brit. Hearth J.*, mars 1961, 23, n° 2, p. 173-193.

30. Cardiologie. — *Revue Lyonnaise de Médecine*, 1959, 8, n° 11, p. 747-841.

31. Cardiologie. — *Pédiatrie*, Lyon, 1959, 14, n° 4, p. 329-461.

32. Cardiopathies Congénitales. — *Marseille Médical*, 1960, 97, n° 8, p. 647-728.

33. Carleton (R.A.), Abelmann (W.H.), Hancock (E.W.). — Cardiopathies congénitales familiales ; trois cas familiaux. Revue de la Littérature, *New England J. Med.*, déc. 1958, 259, n° 26, p. 1 237-1 245.

34. Carter (J.), Cooper Jr. (G.), Damman (F.), Mitchell (F.). — Le cœur normal et les cardiopathies congénitales chez le nourrisson d'après les examens radiologiques. *J.A.M.A.*, janv. 1958, 166, n° 4, p. 337-339.

35. Castellanos (A.), Perez de los Reyes. — Classification des cardiopathies congénitales. *Rev. Cubana. Cardiol.*, 8, 1, 1947.

36. Chiche (P.). — Etude anatomique et clinique des atrésies tricuspidiennes. *Arch. Mal. Cœur*, 1952, 45, n° 11, p. 980-1 015.

37. Collet (H.), Ortega (M.A.), Navas (A.G.). — Symposium sur les maladies cardiovasculaires (cardiopathies congénitales). *Bol. Hosp.* « Carlos J. Bella », sept. 1960, 8, n° 3, p. 153-178.

38. Collins (H.A.) et collaborateurs — Chirurgie cardiaque chez le nouveau-né. Expérience de 120 enfants âgés de moins de un an. *Surgery St-Louis*, 1959, 45, n° 3, p. 506-519.

39. Coroné (P.), Vernant (P.), Baledent (P.). — Classification et diagnostic des communications interventriculaires. *Cœur et Médecine interne*, 1962, 1, 41-48.

40. Damman (J.F.), Muller Jr. (W.H.). — Rôle dans les cardiopathies congénitales de l'état de vascularisation pulmonaire. *Pediatrics*, sept. 1953, 12, n° 3, p. 307-325.

41. Debré (R.), Lelong (M.). — Cardiopathies congénitales *Pédiatrie*, Collection Médico-Chirurgicale, Tome I, p. 545-591.

42. Debré (R.), Lesne, Rohmer. — Cardiopathies congénitales. *Pathologie Infantile*, tome II, p. 117-166.

43. Debré (R.), Cordey (F.) Olivier (J.). — Une mère et son enfant atteints de maladie de Roger : hérédité similaire d'une cardiopathie congénitale. *Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1923, 47, p. 1 742.

44. Delcourt (R.), Denolin (H.). Lequime (J.). — L'hypoplasie de l'aorte. *Acta card.*, 1948, 3, p. 144.

45. Desbaillets (P.), Reymond (Cl.), Rivier (J.L.). — Indications chirurgicales dans les cardiopathies congénitales. *Praxis*, Berne, 1959, 48, n° 11, 12, mars, p. 264-269.

46. Disenhouse (R.B.), Anderson (R.C.), Adams (R.C.), Novick (R.) et Jorgens (R.). — Anomalies de la cloison interauriculaire chez le nourrisson et l'enfant.

47. Donzelot (E.), D'Allaines (F.). — *Traité des cardiopathies congénitales*, Masson, Paris, 1954.

48. Donzelot (E.), Durand (M.), Métianu (C.). — Le diagnostic clinique des cardiopathies congénitales. *Sem. Hôp.*, 1950, n° 95, p. 4 869.

49. Dubost (Ch.), Blondeau (Ph.). — Interventions à cœur ouvert sous circulation extracorporelle. *Presse Médicale*, 1959, 14, p. 11.

50. Durand (M.), Métianu (C.). — *Traité des cardiopathies congénitales*. Masson, éditeur, Paris, 1954.

51. Durand (M.), Mélianu (C.). — Classification des cardiopathies congénitales. In Donzelot, *traité des cardiopathies congénitales*, Paris, Masson, 1954.

52. Durand (M.). — Résultats éloignés des interventions classiques dans les cardiopathies congénitales. *Gazette Médicale de France*, Paris, 1958, 65, n° 13, 10 juil. p. 1 223-1 231.

53. Edwards (J.), Dry (T.), Parker (R.). — Atlas des anomalies congénitales du cœur et des gros vaisseaux. Ch. C. Thomas, Springfeld, 1954.

54. Engle (M.A.). — Défaut de cloison interventriculaire chez le nourrisson. *Pediatrics*, juil. 1954, 14, n° 1, p. 16-27.

55. Evans (P.R.). — Les anomalies cardiaques chez le mongolien. *Brit. Hearth J.*, 1950, 12, p. 280.

56. Fallot (A.). — Contribution à l'Anatomie Pathologique de la maladie bleue. *Marseille Médical*, 1888.

57. Fontan (A.) et collaborateurs. — Les anomalies des arcs aortiques chez le nourrisson. A propos d'un cas de dou-

ble arc aortique complet opéré avec succès. *Toulouse Médical,* 1959, 60, n° 3, p. 164-169.

58. Gautier (M.), Fidelle (J.), Nouaille (J.). — Quelques problèmes médicaux et sociaux posés par les enfants atteints de cardiopathies. *Réadaptation,* Paris, 1960, n° 74, nov., p. 7-11.

59. Gérard (R.). — Surveillance médicale des cardiopathies congénitales. *Marseille Médical,* 1960, 97, n° 8, p. 721-728.

60. Gibson (S.), Clifton (W.M.). — Cardiopathies congénitales Etude clinique et post-mortem de 106 cas. *Am. J. Child.,* 1938, 55, p. 761-767.

61. Gilbert (G.), Bernath (J.), Larue (V.). — Résultats éloignés de la chirurgie des malformations cardio-vasculaires chez l'enfant. Etude de 74 cas. *Union Médicale du Canada,* Montréal, 1960, 89, n° 2, février, p. 142-153.

62. Giroud (A.), Lelièvre (A.). — Eléments d'Embryologie. Paris, 1948.

63. Gomirato, Sandrucci (M.). — Le diagnostic clinique des cardiopathies congénitales chez l'enfant. *Minerva paed.,* 19 mai 1957, 9, n° 19-20, p. 539-551.

64. Gravier (J.). — Les gros cœurs du nourrisson. *Pédiatrie,* 1956, n° 1, p. 79.

65. Hamburger (J.). — Maladies congénitales du cœur. *In Pathologie médicale de Pasteur-Valéry-Radot,* Editions Flammarion, tome I, livre 1, chap. IX, p. 187-196.

66. Henry (R.). — Complication hémorragique des cardiopathies congénitales. A propos d'un cas chez un nourrisson. *Thèse Toulouse,* 1956.

67. Kirchhoff (H.W.), Muller (N.). — La place particulière des maladies du cœur et de la circulation chez le nourrisson. *Zschr. Kreislauff,* fév. 1959, 48, n° 3-4, p. 168-186.

68. Kjellberg (S.), Mannheimer (E.), Rudhe (U.), Jonsson (B.). — Diagnostic des cardiopathies congénitales. *Year Book Pub.,* Chicago, 1955.

69. Kleine (H.O.). — L'étiologie des cardiopathies congénitales (avec appendice sur la prophylaxie générale prénatale des malformations). *Zschr, Geburtsh. Gyn.,* 1958, 151, p. 1-71.

70. Lamy (M.), Schweisugth (O.). — Etiologie des malformations cardiaques. *Ann. Paed.,* oct. 1948, 171, p. 245-251.

71. Lamy (M.), Schweisguth (O.). — Enquête familiale dans 156 cas de cardiopathies congénitales. *Congrès de Zurich,* 1950.

72. Lamy (M.), De Grouchy (J.), Schweisguth (O.). — Les facteurs génétiques et non génétiques dans l'étiologie des

cardiopathies congénitales. Etudes de 1 158 cas. *Am. J. Human Genet.*, mars 1957, 9, n° 1, p. 17-41.

73. Ledamany et collaborateurs. — Hydramnios aigu du sixième mois de la grossesse révélateur d'une atrésie tricuspidienne congénitale du fœtus. *Archives des maladies du cœur et des vaisseaux*, Paris, 1960, 53, n° 2, février, p. 208-212.

74. Lefebvre (G.), Merlen (J.). — La place de la rubéole et des autres facteurs infectieux ou toxiques survenus au cours de la gestation dans la génèse des malformations et dystrophies congénitales. *Sem. Hôp. Paris*, 22 oct. 1948, 24, p. 2 541-2 546.

75. Lillehei (C.W.), Cohen (M.), Warden (H.), Read (R.C.), Aust (J.B.), de Wall (R.A.), Varco (R.L.). — Correction chirurgicale intracardiaque par vision directe des malformations de la tétralogie de Fallot, de la pentalogie et de l'atrésie pulmonaire. Réalisation des dix premiers cas). *Ann. Surg.*, sept. 1955, 142, n° 3, p. 418-445.

76. Lillehei (C.W.), Thevenet — Chirurgie à cœur ouvert sous Circulation extracorporeale. Indications et résultats. *Presse Médicale*, 28 février 1959.

77. Lucet (Ph.), Nouaille (J.). — Cardiopathies sans shunt du nourrisson. *Méd. Infantile*, Paris, 1958, 65, n° 6, juin-juil., p. 23-41.

78. Magdelaine (Ph.). — Les malformations cardio-vasculaires congénitales chez le nourrisson. Etude anatomique et confrontation anatomo-clinique sur 355 pièces anatomiques d'enfants de moins de deux ans. *Thèse Paris*, 1957.

79. Magdelaine (Ph.), Schweisguth (O.). — Considérations anatomiques sur les malformations cardio-vasculaires congénitales du nourrisson. *Méd. Infantile Paris*, 1958, 65, n° 6, juin-juil., 57-66.

80. Michel (D.). — Le diagnostic des angiocardiopathies tant congénitales qu'acquises. *Internist.*, oct. 1961, 2, n° 10, 553-575.

81. Morère (G.). — Considérations sur le ventricule cardiaque unique. *Thèse Toulouse*, 1960.

82. Murphy (D.). — Malformations congénitales. *Philadelphia Lippincot*, 1947.

83. Mustard (W. T.), Rowe (R. D.), Keith (J. D.), Sirek (A.). — Coarctation de l'aorte en particulier au cours de la première année de la vie. *Ann. Surg.*, avril 1955, 141, n° 4, p. 429-436.

84. Neimann (N.), Pernot (C.), Pierson (M.), Lascombes (G.), Ténette (C.). — Les cardiopathies congénitales graves chez le nourrisson. 30 observations anatomo-cliniques. Possibilités de diagnostic et perspectives chirurgicales. *Pédiatrie*, 1957, 45, n° 6, p. 601-623.

85. Nouaille (J.), Mathey (J.), Schweisguth (O.), Labesse (J.), Binet (J. P.). — La coarctation aortique du nourrisson. Sa correction chirurgicale. *Sem. Hôp. Paris*, Juin 1954, 30, n° 41, p. 2. 610-2, 622.

86. Nouaille (J.), Boisse (J.), Sitron (C.). — Cardiopathies cyanogènes du nourrisson. *Méd. Infantile* Paris, 1958, 65, n° 6, p. 13-22.

87. Ober (W. B.), Moore (T. E.). — Malformations congénitales cardiaques dans la période néonatale et étude des autopsies. *New England med.*, 1955, 253, p. 271-275.

88. Pernot (C.), Armand (P.), Ténette (C.), Parisot (J.). — L'hypertention pulmonaire artérielle dans les cardiopahies congénitales. Etude de 49 observations. *Revue Médicale* Nancy, 1958, 83, p. 925-955.

89. Richards (M. R.), Merritt (K.), Samuels (M.), Langmann (A.). — Malformations congénitales de l'appareil cardiovasculaire dans une série de 6 053 enfants. *Pediatrics*, 1955, 15. p. 12-32.

90. Romagny (G.). — Réflexions sur quelques observations de cardiopathies congénitales du nourrisson. *Pédiatrie*, 1956, n° 1, p. 98.

91. Rossi (E.). — Cardiopathies du nourrisson. Thième édit., Stuttgart, 1954.

92. Sanchez Cascos (A.). — Revue : Taxonomie des cardiopathies congénitales. *Rev. Clin. Espan.*, 15 mars 1959, 72, n° 5, p. 289-302.

93. Santy (P.). — Traitement chirurgical de la sténose congénitale de l'isthme de l'aorte. *Sem. Hôp. Paris*, déc. 1952, 28, n° 91, p. 3. 705.

94. Schnikter (M. A.). — Anomalies congénitales du cœur et des gros vaisseaux. *Oxford University Press édit.*, New-York, 1952.

95. Schweisguth (O.), Nouaille (J.), Labesse (J.), Coroné (P.), Mathey (J.), Binet (J. P.). — La persistance du canal artériel chez le nourrisson. *Pédiatrie*, 1956, 11, n° 1, p. 31-39.

96. Schweisguth (O.). — Les gros cœurs du nourrisson. In Soulié, Cardiopathies congénitales, *Expansion Scientifique Française*, Paris, 1952.

97. Soulié (P.). — Cardiopathies congénitales. *Expansion Scientifique Française*, édit., Paris, 1952.

98. Soulié (P.), Vernant (P.). — Le cathétérisme cardiaque. *Monographies médicales scientifiques*, janv. 1956, n° 52 *bis*.

99. Soulié (P.), Vernant. (P.). — La place de la séméiologie clinique dans le diagnostic des cardiopathies congénitales.

100. Soulié (P.), Carlotti (J.), Joly (F.), Acar (J.), Forman (J.). — Les communications interauriculaires. *Sem. Hôp. Paris.* fév. 1959, p. 17.

101. Soulié (P.), Chiche (P.), Nouaille (J.). — Les cardiopathies congénitales cyanogènes. *Revue Praticien,* déc. 1952, 2, n° 31, p. 2 029.

102. Taussig (H.). — Malformations congénitales du cœur. *Commenwealth Fund,* Oxford University Press, Londres, 1947.

103. Taussig (H.), Padmavateira (S.), King (J. J.). — Résultats d'opérations pour atrésie ou sténose pulmonaire. Rapport de 828 cas. *Premier Congrès Mondial de Cardiologie,* Paris, 1950.

104. Terlan (K.), Sanec (S.). — Incidence sur les malformations congénitales du cœur dans l'enfance. Etude statistique comparative basée sur les vérifications post-mortem. *J. of Techn. methods,* 1936, 15, p. 86.

105. Thibert (M.). — La persistance du canal artériel chez le nourrisson. *Thèse Paris,* 1957.

106. Touche (M.). — Tétrade de Fallot et truncus arteriosus. Contribution à l'étude des cardiopathies congénitales cyanogènes. *Thèse Paris,* 1950.

107. Vernant (P.). — Les cardiopathies congénitales. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale,* Pédiatrie, Tome II.

108. Vernant (P.), Coroné (P.), Baledent (P.). — Indications de la chirurgie dans les communications interventriculaires. *Cœur et Médecine interne,* 1962, 1, n° 1, p. 49-52.

109. Vernant (P.), Piton (A.), Manière (J.). — A propos d'une observation anatomo-clinique de transposition complète des gros vaisseaux. Difficultés de diagnostic. *Arch. Mal cœur,* avril 1953, 46, n° 4, p. 357-364.

110. Wedum (B. G.). — Le diagnostic différentiel des cardiopathies congénitales du nourrisson. *J.A.M.A.,* oct. 1957, 165, n° 6, p. 651-657.

111. X — Symposium sur les cardiopathies congénitales. *Brit. Hearth J.,* avr. 1958, 20, n° 2, p. 261-289.

TABLE DES MATIERES

AVANT-PROPOS 9

I. — CONSIDERATIONS GENERALES SUR LES CARDIOPATHIES CONGENITALES DU NOURRISSON 11

— Rappel historique 11
— Etude d'ensemble 15
— Etude etiologique 25
— Conclusion 34

II. — DIAGNOSTIC ANATOMIQUE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES DU NOURRISSON 37

— Constatations d'ordre général 37
— Observations étayées par un compte rendu anatomique 42
C.I.A. 46
C.I.V. 52
C.I.A.V. 62
Tronc artériel commun 64
Atrésie tricuspidienne 67
Transposition des gros vaisseaux 69
Sténose pulmonaire pure 73
Tétralogie de Fallot simple et complexe 74
Coarctation et hypoplasie segmentaires aortiques 79
Double arc aortique 84
Persistance du canal artériel 85
— Conclusion 88

III. — DIAGNOSTIC CLINIQUE ET PARACLINIQUE ET TRAITEMENT CHIRURGICAL DES CARDIOPATHIES CONGENITALES DU NOURRISSON 89

— Diagnostic clinique 89
— Cathétérisme intra-cardiaque et angiocardiographie 95
— Interventions chirurgicales 103

IV. — DEVENIR DES NOURRISSONS PORTEURS DE CARDIOPATHIES CONGENITALES 113

— DEVENIR EN FONCTION DES SIGNES DE MANIFESTATION DE LA CARDIOPATHIE 114

— DEVENIR EN FONCTION DU TYPE DE LA CARDIOPATHIE 119

— AGE DE DÉCÈS EN FONCTION DU TYPE DE CARDIOPATHIE 122

CONCLUSIONS GENERALES 125

BIBLIOGRAPHIE 129

TABLEAUX ET GRAPHIQUES

1. *Poids des enfants à la naissance* 17
2. *Mois de naissance des enfants* 19
3. *Mois d'hospitalisation des enfants* 20
4. *Age d'apparition des premiers signes* 22
5. *Age de la première hospitalisation* 23
6. *Age de décès* 39
7. *Décès selon le mois de l'année* 39
8. *Devenir en fonction des signes de manifestation*.... 115
9. *Devenir en fonction du type de cardiopathie* 120
10. *Age de décès en fonction du type de cardiopathie*.... 122